FACULTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE BORDEAUX

ANNÉE 1892-93 N° 6

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

NÉVROMES PLEXIFORMES

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 16 NOVEMBRE 1892

PAR

Paul-Aimé-François MESLET

Né à Cherbourg (Manche), le 15 mai 1870.

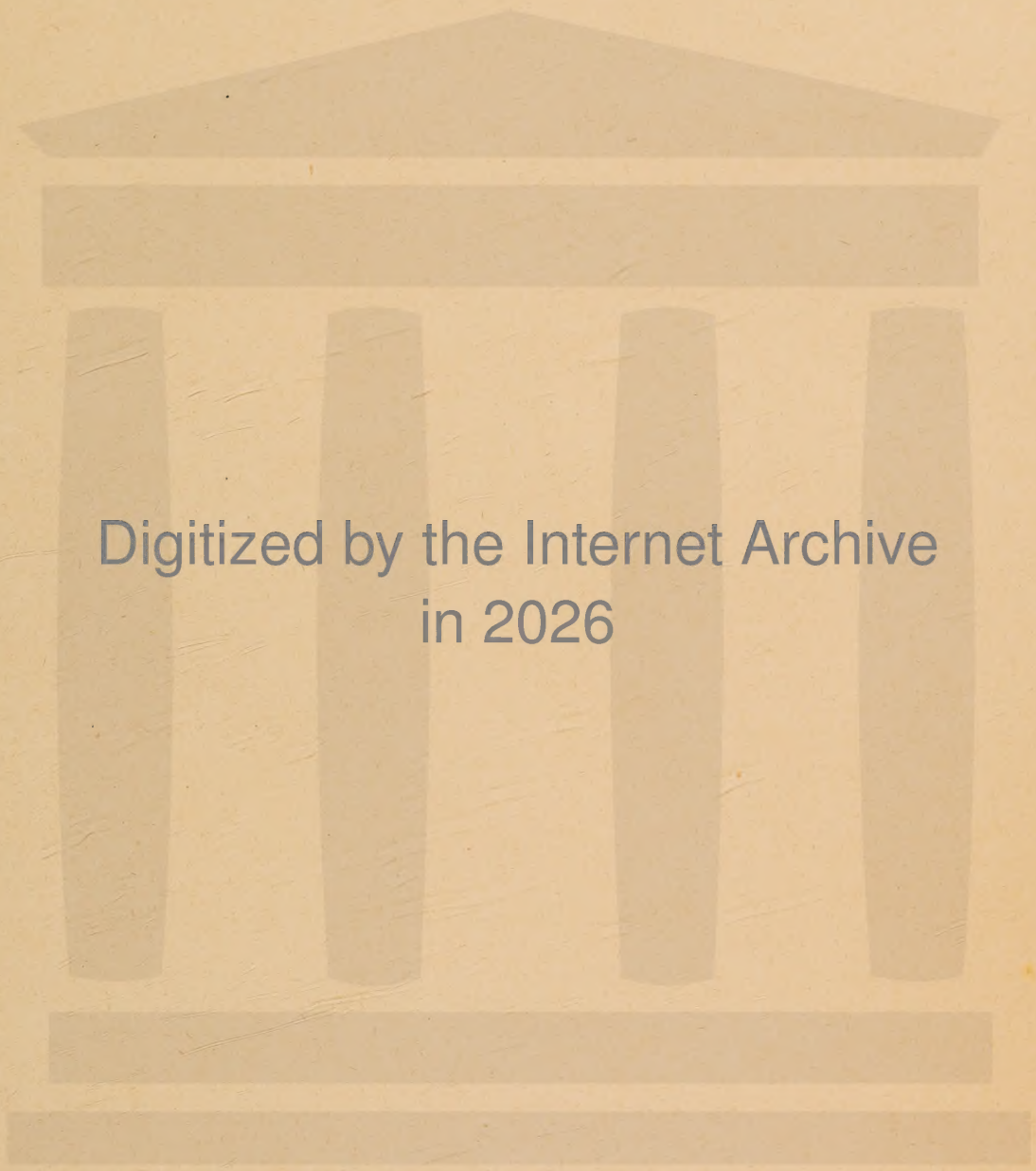
EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. ARNOZAN,	professeur,	*président,*
DUPUY,	professeur,	*juges.*
DUBREUILH,	agrégé,	
MESNARD,	agrégé,	

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

BORDEAUX
Imprimerie Vve Cadoret
17 — Rue Montméjan — 17

1892


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549625_0035

NÉVROME PLEXIFORME

Obs. de M. le Dr ARNOZAN

(La Femme X... en 1885)

IMP. F. CHAMEAU, BORDEAUX.

FACULTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE BORDEAUX

ANNÉE 1892-93 N° 6

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

NÉVROMES PLEXIFORMES

THESE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 16 NOVEMBRE 1892

PAR

Paul-Aimé-François MESLET

Né à Cherbourg (Manche), le 15 mai 1870.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. ARNOZAN,	professeur,	*président,*
DUPUY,	professeur,	*juges.*
DUBREUILH,	agrégé,	*juges.*
MESNARD,	agrégé,	*juges.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

BORDEAUX
Imprimerie Vve Cadoret
17 — Rue Montméjan — 17
1892

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

M. PITRES..... Doyen.

PROFESSEURS :

MM. MICE.....
MERGET.....
AZAM.....
} Professeurs honoraires.

Clinique médicale	MM. PICOT. PITRES.
Clinique chirurgicale	DEMONS. LANELONGUE.
Pathologie interne	DUPUY.
Pathologie externe	N.
Pathologie et thérapeutique générales	VERGELY.
Thérapeutique	ARNOZAN.
Médecine opératoire	MASSE.
Clinique obstétricale	MOUSSOUS.
Anatomie pathologique	COYNE.
Anatomie	BOUCHARD.
Histologie et Anatomie générale	VIAULT.
Physiologie	JOLYET.
Hygiène	LAYET.
Médecine légale	MORACHE.
Physique	BERGONIÉ.
Chimie	BLAREZ.
Histoire naturelle	GUILLAUD.
Pharmacie	FIGUIER.
Matière médicale	PERRENS.
Médecine expérimentale	FERRÉ.
Clinique ophtalmologique	BADAL.

AGRÉGÉS EN EXERCICE

SECTION DE MÉDECINE

Pathologie interne et Médecine légale	MOUSSOUS. DUBREUILH. MESNARD. CASSAËT. AUCHÉ.

SECTION DE CHIRURGIE ET ACCOUCHEMENTS

Pathologie externe	POUSSON. DENUCE. VILLAR.
Accouchements	RIVIÈRE. CHAMBRELENT.

SECTION DES SCIENCES ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES

Anatomie et Physiologie. MM. PRINCETEAU. N. | Histoire naturelle. M. DE NABIAS.

SECTION DES SCIENCES PHYSIQUES

Physique	MM. SIGALAS.
Chimie et Toxicologie	DENIGES.
Pharmacie	BARTHE.

COURS COMPLÉMENTAIRES

Clin. interne des enfants	MM. N.	Mal. du larynx, des oreilles et du nez.	MM. N.
Clin. chir. des enfants.	PIÉCHAUD.	Maladies mentales....	N.
Clin. des mal. syphil. et cutan...	N.	Accouchements.....	N.
Clin. des mal. des femmes.	N.	Chimie.....	N.
Clin. des mal. des voies urin....	N.	Physique.....	N.

Le Secrétaire de la Faculté, LEMAIRE.

« Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les » Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs » et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation. »

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A LA MÉMOIRE DE MA SŒUR MARIE

A MA SŒUR ET A MON FRÈRE

A TOUS MES PARENTS

A MES AMIS

A Monsieur AUBRY de la NOË

Capitaine de vaisseau,
Officier de la Légion d'honneur, Commandant le vaisseau-école « Borda ».

A mon Président de Thèse

Monsieur le Docteur ARNOZAN

Professeur de Thérapeutique à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Officier d'Académie.

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DES

NÉVROMES PLEXIFORMES

AVANT-PROPOS

Le moment venu de choisir le sujet de notre thèse inaugurale, M. le professeur Arnozan attira notre attention sur une variété de tumeurs cutanées, fort peu connues, et sur lesquelles par suite un vaste champ semblait ouvert à l'étude.

Ces tumeurs, dont notre maître a publié trois fort belles observations, on les retrouve en maints endroits de la littérature dermatologique, décrites sous les noms les plus variés, pachidermatocèles, fibromes multiples, molluscum, dermatolysis, névromes plexiformes, etc., etc., suivant l'idée prédominante que chaque auteur s'est faite de l'affection qu'il décrit.

Cette variété de langage, due à ce que chacun croyant avoir affaire à une affection jusqu'à lui inconnue, s'est cru obligé d'inventer pour elle un mot technique nouveau, nous est une

preuve suffisante de l'obscurité profonde qui règne sur la question.

Aussi avons-nous entrepris, dans la *première partie* de notre travail, de rapprocher les cas les plus marquants de ces affections cutanées, sous quelque rubrique qu'ils se trouvent dans la science, afin, dans la *seconde partie*, de tirer de ce rapprochement quasi-synthétique, une histoire autant que possible nette et précise d'une affection de la peau pour laquelle nous accepterons invariablement le terme de *névrome plexiforme.*

Si ce modeste opuscule peut contribuer pour quelque part à dissiper un peu l'obscurité de la question, nous nous estimerons heureux, car notre but sera atteint et notre tâche bien remplie.

Nous prions Monsieur le professeur Arnozan d'agréer nos sentiments de vive reconnaissance pour les conseils si éclairés qu'il n'a cessé de nous donner, en même temps que pour l'honneur qu'il nous fait, aujourd'hui, en acceptant la présidence de notre thèse inaugurale.

HISTORIQUE

Au mois de février 1857, Depaul présentait à la Société anatomique de Paris une tumeur du cou fort curieuse, enlevée par lui quelques jours auparavant. Un examen très attentif de ce néoplasme détermina M. Verneuil à le ranger dans la catégorie des névromes, en créant pour lui la dénomination nouvelle de *névrome plexiforme*.

Par un heureux hasard, un second cas de tumeur analogue se produisait bientôt et, en 1861, à propos d'un malade de Guersant, Verneuil pouvait compléter l'étude qu'il avait entreprise en 1857.

La question devenait intéressante et devait un jour ou l'autre passionner les esprits. Cela, en effet, ne se fit pas attendre et l'on vit bientôt paraître successivement les travaux originaux de Margerin, élève de Verneuil (1867), de Christot (1870) et de Cartaz (1876).

La France ne fut pas la seule à s'intéresser à la question : l'Angleterre et l'Allemagne principalement se mirent de la partie et, concurremment aux travaux de Margerin, de Christot et de Cartay parurent ceux de Billroth (1863), Lotzbech (1868), Richard Marchand (1870), Bruns (1870), Czerny (1874) et Winivarter (1876).

L'enthousiasme premier avait porté ses fruits : on avait beaucoup produit, mais le progrès ne semblait pas proportionné à l'apport nombreux qui avait été fait. A côté des cas bien nets

de névrome plexiforme, on voyait, en effet, donner ce nom à des lésions qui n'y avaient aucun droit : c'est ainsi que Verneuil lui-même appelait névrome plexiforme une lésion du prépuce qui n'était en réalité qu'une névrite pure et simple; c'est ainsi également que Margerin son élève, à côté d'un cas bien net que nous reproduirons, signalait des lésions qui n'avaient avec lui aucune espèce de rapport.

Ces quelques erreurs commises éteignirent, semble-t-il, pour un temps l'ardeur du premier jour et la question resta dans l'oubli pendant environ douze ans.

Elle a été reprise cependant en 1890, d'abord par MM. Lacroix et Bonnaud, puis, en 1891, par MM. Audry et Lacroix, qui en ont publié plusieurs cas dont un des plus intéressants.

Enfin cette année même (1892), M. le professeur Arnozan vient d'en publier trois cas qu'il a étudiés de la façon la plus approfondie.

C'est dans cet état de choses que nous avons trouvé la question. MM. Audry et Lacroix en 1891, et M. Arnozan en 1892 ont, à propos de deux ou trois cas, fait une histoire du névrome plexiforme. Nous avons essayé de rendre cette histoire plus complète en la faisant reposer sur tous les cas les plus marqués, qui, depuis 1857, ont paru dans la science. Ayant été frappé de la similitude qui existe entre les cas bien nets de névrome plexiforme et certains autres cas appelés de noms divers, et voulant, autant que possible généraliser notre étude, nous avons publié ces cas eux-mêmes, pensant bien qu'un simple rapprochement suffirait à démontrer qu'il n'est pas arbitraire de les ranger dans la catégorie des névromes plexiformes.

PREMIÈRE PARTIE

Observations.

Au mois de février 1857, M. Depaul met sous les yeux de la Société une *tumeur* des plus rares *de la nature des névromes,* enlevée à la *région cervicale* d'un jeune homme de dix-neuf ans, et donne sur ce fait les renseignements suivants :

OBSERVATION I

(Présentée par Depaul, étudiée par Verneuil).

Névrome plexiforme du cou.

Le sujet que j'ai opéré de cette tumeur se présenta, il y a quinze jours, à l'hôpital Necker, se plaignant de la gêne que lui causait un repli volumineux de la peau de la nuque, retombant sur le cou, non douloureux, même à la pression, mais devenant de plus en plus insupportable à cause de son accroissement successif. Des poils gros et crêpus, différant par leur aspect des cheveux voisins, couvraient la partie supérieure de cette tumeur. Elle avait environ le volume du poing et, vers sa base, on sentait profondément, à travers le tégument hypertrophié, une bosselure dure, inégale, de la grosseur d'un petit œuf.

Deux hypothèses se présentaient sur la nature de cette tumeur : Etait-ce une tumeur ayant son point de départ dans le crâne et ayant cheminé vers

la région cervicale? Etait-ce un exemple, bizarre par son siège, de grossesse par inclusion?

Sur les instances réitérées du malade, l'opération fut faite. La tumeur centrale était adhérente à l'aponévrose; en enlevant le pédicule on causa une douleur très vive. La plaie, réunie par première intention, est déjà cicatrisée dans presque toute son étendue et la guérison complète est très prochaine.

Outre cette tumeur ce malade en présente une autre, d'une coloration brune, particulière, située sur l'épaule gauche.

M. Verneuil a fait une étude très approfondie de cette tumeur; il y a trouvé :

1° Une hypertrophie très prononcée des glandes sébacées et des follicules pileux de la peau;

2° A la face profonde : une saillie pelotonnée, rougeâtre, d'aspect très singulier, ressemblant aux saillies formées par les vaisseaux du placenta. Cette masse est formée par des nerfs allongés, contournés sur eux-mêmes comme des pelotons variqueux, présentant à chacune de leurs très nombreuses anastomoses, des renflements analogues à des ganglions ou à des névromes; à la coupe, toute l'épaisseur de la peau hypertrophiée est constituée en grande partie par ces névromes plexiformes, que l'on suit facilement jusque dans les papilles. Ces nerfs cutanés, prodigieusement hypertrophiés, entrent pour plus des deux tiers dans la masse totale de la tumeur.

Le pédicule, qui formait la grosse bosselure sentie profondément avant l'opération, est constitué :

1° Par des cordons pelotonnés, ayant à peu près chacun le volume d'une plume d'oie; les uns formés par un, deux ou trois tubes nerveux déformés et par du tissu fibro-plastique; les autres composés presque exclusivement de tubes nerveux. De ces tubes, les uns étaient petits, variqueux, d'apparence moniliforme; les autres avaient les caractères ordinaires; d'autres, enfin, présentaient un cylindre transparent, hyalin, à simple contour. Les filets pénétrant dans l'épaisseur du derme avaient la même structure;

2° En outre de ce tissu nerveux, la tumeur contenait du tissu fibreux en voie d'évolution.

M. Verneuil a revu le malade quelques jours après l'opération; il a constaté que, dans tout le côté gauche du cou, la peau est hypertrophiée et colorée d'une teinte brunâtre toute particulière; dans cette région, on sent profondément des cordons avec renflements, offrant au toucher une certaine analogie avec ceux d'un varicocèle. La maladie occupait rigoureusement toute l'étendue du plexus cervical du côté gauche.

Cette observation de Verneuil nous servira comme type du névrome plexiforme; n'y a-t-elle pas tous les droits, puisqu'elle est la première où se trouve ce nom de névrome plexiforme appliqué à bon droit à une tumeur cutanée?

L'exposé des observations qui suivent rendra bien manifeste leur analogie avec le cas de Verneuil.

OBSERVATION II

(Thèse de Margerin, Paris, 1867.)

Névrome plexiforme des régions temporale et frontale.

Homme de 62 ans. Jusqu'à 15 ans, tourmenté par des furoncles. C'est à un furoncle que l'on croit devoir attribuer la manifestation d'une tumeur à la région temporale (à l'âge de 10 ans). Bientôt apparition d'autres tumeurs.

A 45 ans, chute de voiture : contusions du membre droit et de la tête, érysipèle, etc.; pendant ces accidents, diminution de moitié des tumeurs; mais bientôt réapparition de l'état primitif. Le côté gauche est le siège de tumeurs à étudier, tumeurs pouvant se diviser en 3 groupes :

1° Groupe temporal;

2° Groupe fronto-oculaire;

3° Groupe frontal droit.

a) *Groupe temporal :* Tumeur ovoïde, grosse extrémité en haut; rappelle le pachydermatocèle de Valentin Mott (voir observation V); 4 replis étagés

et séparés par 3 sillons; 14 centimètres de diamètre vertical, 8 de diamètre transversal.

D'après le malade, cette tumeur serait la transformation d'un furoncle non arrivé à maturité, produit en cet endroit à 10 ans. Aucun développement anormal de veines ni d'artères; pas de modifications de coloration si on presse les vaisseaux environnants. Sensation de nodosités comme dans le varicocèle; inégalités, crêtes dures, les unes immobiles, les autres mobiles.

b) *Groupe fronto-oculaire,* partant du sillon frontal médian, dirigé transversalement au-dessus du groupe temporal et s'effilant en pointe vers l'oreille. Le groupe frontal est relié au groupe malaire par une partie étranglée. Tannes de grosseurs variables sur ce groupe. A la surface, peau épaissie, lisse, mobile sur l'os; à la pression, sensation de nodosités : intrication de cordons et de trabécules.

Epaississement de la paupière supérieure : Semble porter uniquement sur le tissu cellulaire sous-muqueux. Tic de cette paupière constamment abaissée et masquant l'œil qui, lui, est très sain.

Douleur nulle part, sauf en un point situé au-dessus de l'arcade orbitaire (compression, sans doute, du nerf frontal externe).

Autres tumeurs. — *A la face :* les unes, follicules pilo-sébacés hypertrophiés, les autres, hypertrophies des papilles du derme; *au bras :* les unes, hypertrophie de l'appareil pilo-sébacé; d'autres, dans l'épaisseur même du derme, ayant l'aspect de noyaux fibreux; d'autres enfin, sous-cutanées, entre la peau et l'aponévrose, inégales, aplaties; similitude avec les nodosités de la tumeur temporale; quelques-unes semblent suivre de préférence le trajet de l'artère radiale; *à l'avant-bras droit* : sur le bord radial, tumeur grosse comme une demi-noix, libre entre la peau et l'aponévrose, simulant un lipome, mais ayant des lobes plus fermes et considérée par Verneuil comme un peloton de cylindres nerveux hypertrophiés; sur le bord cubital, bouton acuminé à noyau central peu mobile; à la partie moyenne et postérieure de ce bord, tumeur molluscoïde ayant débuté, dit le malade, comme un furoncle; *à l'avant-bras gauche :* saillies moins nombreuses, volumineuses à la partie postérieure.

Rien sur les jambes ni sur les cuisses.

Sur le tronc : tumeurs sébacées folliculaires; petits polypes fibreux; petites verrues, autres tumeurs semblables à celles de l'avant-bras. A droite de l'appendice xiphoïde, petite tumeur.

Du côté gauche, partie moyenne des 9e, 10e, 11e et 12e côtes, tumeurs grosses comme un pois. Il en est de même au niveau de la région lombaire gauche.

OBSERVATION III

(Christot. Contribution à l'étude du névrome plexiforme.)

Claudine T..., 18 ans, entre le 12 juin 1869 dans le service de la clinique chirurgicale, salle Sainte-Anne, n° 14. Dans son enfance, adénites multiples du cou, qui porte encore des cicatrices. Il y a deux mois, érysipèle de la face. Choroïdite pigmentaire.

Il y a une dizaine d'années, apparition, en même temps que les adénites et à leur niveau, d'une tumeur du volume d'une petite bille, qui s'accrut graduellement en s'étendant surtout en haut. Depuis un an, accroissement beaucoup plus rapide. Pas de douleurs.

Actuellement, tumeur s'étendant de l'apophyse épineuse de la troisième vertèbre cervicale à 1 centimètre à peu près du pavillon de l'oreille. Forme ovale, allongée, à grosse extrémité dirigée en bas. Au reste, pas de limites nettement distinctes. La peau qui la recouvre présente une surface peu riche en poils, mais ceux qu'on y rencontre sont très volumineux et font une saillie analogue à celle qu'on observe dans la chair de poule. Coloration à peu près normale.

Consistance molle; peau très adhérente, épaissie, inégale, lobulée et ridée. Le tégument et le tissu sous-jacent ne font manifestement qu'un, et, au sein de la tumeur mollasse, se trouvent des noyaux de densité fibroïde fuyant parfois sous les doigts, si on les comprime fortement.

Au-dessous de la tumeur, petit chapelet ganglionnaire distinct.

Etat général bon.

Le 16 août, ablation de la tumeur. Cicatrisation normale. Le 25 septembre la malade sort guérie.

Examen de la tumeur. — 1° *Caractères macroscopiques :* Sur les coupes faites par le bistouri pendant l'opération, on voit se détacher, sur un fond de tissu conjonctif grisâtre, peu dense et lamelleux, des coupes de cylindres assez régulières variant de la grosseur d'une épingle à celle d'une forte plume d'oie et la dépassant même. Sur toutes ces coupes cylindriques, on voit à l'œil nu ou à la loupe une paroi distincte, fibreuse, atteignant un demi-millimètre au plus sur les cylindres les plus volumineux. Le reste de la coupe est composé d'un tissu moins dense et d'apparence fibroïde. Les cordons ne présentent pas de perforation à leur centre. Pas de vaisseaux apparents. Au râclage, petite quantité de suc limpide. A mesure qu'on se rapproche de la peau, cordons plus rares et plus denses.

A l'aide d'une dissection attentive, nous parvenons à débarrasser la partie sous-cutanée de la tumeur du tissu conjonctif qui relie les cordons entre eux. La tumeur se présente alors avec l'aspect du plexus moniliforme, représenté dans la figure 1. Elle est composée de cordons irréguliers, d'un blanc grisâtre et repliés sur eux-mêmes. Ils décrivent des circonvolutions nombreuses au milieu du tissu conjonctif lamellaire qui les enveloppe. Débarrassés de ce dernier, ces cadres s'étalent à la manière du gros intestin, après qu'on a coupé les bandes de fibres musculaires longitudinales qui le maintiennent. Ils s'étalent alors sans difficulté, montrent une surface noueuse, bosselée, se divisent et se subdivisent pour s'anastomoser avec les cordons voisins. Quelques-uns se terminent en massue, mais la plupart se ramifient sous forme d'un plexus sacré, dans les mailles duquel passent quelques vaisseaux. L'artère la plus volumineuse que nous ayons rencontrée renferme 1 millimètre de diamètre. Les cordons ont des dimensions variables : les plus petits qu'on puisse disséquer ont le volume d'une épingle à insectes ; les plus volumineux ne dépassent guère les dimensions d'une forte plume d'oie. Cependant, un faisceau, le plus volumineux de tous, mesure $0^{mm}01$ de diamètre. De ce faisceau en naissent un très grand nombre d'autres. Enfin, il en est qui, à cause de leur ténuité, ne peuvent être révélés que par le microscope.

2° *Caractères microscopiques :* a). Sur une coupe perpendiculaire faite sur la partie cutanée de la tumeur durcie dans l'acide picrique, on retrouve le corps muqueux de Malpighi et la couche cornée de l'épiderme avec leurs dispositions normales. Les glandes sébacées ont un volume considérable et, sur quelques points, s'enfoncent très profondément dans le tégument. Les coupes des cordons du plexus s'offrent à un faible grossissement, sous la forme de disques, assez homogènes, un peu plus foncés par la matière colorante (acide picrique ou carminate d'ammoniaque) que la matière ambiante. Les plus volumineux de ces faisceaux cutanés ne dépassent pas 2 à 3 millimètres. Les plus petits n'atteignent pas toujours 1 millimètre. On en retrouve dans les couches les plus superficielles du derme, immédiatement au-dessous du corps muqueux. Une zone claire, régulière, rappelant assez exactement les espaces lymphatiques péri-canaliculaires du testicule, sépare ces faisceaux du tissu environnant qui est peu riche en cellules et renferme çà et là de petits lobules graisseux.

b). Dans la portion sous-cutanée de la tumeur, la substance intermédiaire est beaucoup plus lâche et peu riche en tissu adipeux. Quant aux cordons, qu'on les observe dans la peau ou au-dessous, ils offrent partout la même structure. Sur des coupes longitudinales, examinées à un grossissement de 300 diamètres, on les voit composés d'une série de faisceaux conjonctifs fortement tassés à la périphérie, de façon à constituer une sorte d'enveloppe beaucoup moins bien délimitée toutefois au microscope qu'à l'œil nu. Ces faisceaux sont à peu près rectilignes à la périphérie des cordons. A mesure qu'on se rapproche du centre, où le tissu est moins dense et plus imbibé de suc, la condensation des faisceaux est moins dense, ils laissent entre eux des espaces dans lesquels on rencontre de la matière amorphe, transparente et molle, ou sur des coupes transversales ou plus ou moins obliques, d'autres faisceaux qui croisent les premiers sous les angles les plus variés. Sur les coupes bien nettement transversales, on croirait parfois voir un champ assez uniforme de cellules, mais l'examen à un plus fort grossissement et l'étude des corps obliques permettent facilement de reconnaître l'erreur. Les faisceaux s'anastomosent fréquemment. Un riche réseau de cellules

plasmatiques, bien mis en lumière par l'acide acétique, circonscrit les faisceaux conjonctifs et donne à la coupe l'aspect bien caractérisé d'une coupe de tendon. L'acide acétique pâlit fortement les faisceaux et augmente considérablement leurs plis et leurs ondulations.

Un premier examen fait par Christot ainsi que par MM. Ponfick et Schœnborn, assistants des professeurs Virchow et Langenbeck, ne révéla la présence d'aucun élément nerveux ; on crut alors avoir affaire à un fibrome plexiforme.

Mais sur les instances de M. Verneuil, cet examen fut repris et donna cette fois un résultat différent.

Sur quelques points, les éléments nerveux apparaissaient d'une façon non douteuse, mais isolés les uns des autres par des couches plus ou moins épaisses de tissu conjonctif et en voie d'atrophie. Les tubes offraient des contours irréguliers, sinueux, tandis que la myéline très granuleuse était résorbée sur de longues surfaces, et les noyaux de la gaîne de Schwann se détachaient plus volumineux et plus colorés par le carmin qu'à l'état normal. Il est très vraisemblable d'admettre que la gaîne elle-même ainsi que ses noyaux contribuaient à la formation du tissu fibroïde et lamelleux qui constituait exclusivement les cordons dans la plus grande partie de la tumeur. Enfin, fréquemment ces tubes nerveux toujours très rares, puisque nous n'en avons compté que de 6 à 10 pour des cordons qui égalaient en volume le radial, fréquemment, dis-je, ces tubes nerveux s'effilaient en pointe et disparaissaient laissant des portions considérables de cordons sans axe nerveux. Les cordons de petite dimension étaient ceux où les tubes se montraient plus abondants et mieux conservés.

Vaisseaux peu nombreux, se retrouvant surtout dans la substance intermédiaire d'où ils se dirigent vers les cordons à la surface desquels ils rampent avant de pénétrer à l'intérieur sous des angles le plus souvent très aigus.

OBSERVATION IV

(Par Cartaz, *Archives de médecine*, 1876).

Névrome plexiforme.

A..., âgé de 11 ans, né à Paris, entre le 20 octobre 1892 à l'hôpital des Enfants malades, salle Saint-Côme, n° 17, service de M. Giraldès.

Enfant brun, d'un tempérament lymphatique, fils unique.

Le père communique sur ses antécédents les détails suivants :

La mère est morte d'une affection pulmonaire, à la suite d'une maladie de courte durée. L'enfant est né à terme, bien conformé, mais présentant en arrière de l'oreille gauche une petite tumeur de la dimension d'une pièce de 5 francs qui formait un relief de 1 centimètre environ. Depuis l'âge d'un an, accidents scrofuleux, caractérisés par de l'eczéma du cuir chevelu, de la blépharite ciliaire qui ont presque toujours persisté; en dehors de cela, aucune autre maladie.

La tumeur serait, au dire du père, restée stationnaire jusqu'à ces derniers temps; il n'y aurait que 3 ou 4 mois que, sans cause appréciable, la tumeur se serait développée pour acquérir des dimensions presque doubles, et que la tumeur sus-auriculaire aurait apparu; depuis quinze jours, un peu de raideur et de douleur dans le cou, par suite de l'apparition de furoncles à la nuque. Pendant ce temps, non plus qu'auparavant, l'enfant n'a jamais éprouvé la moindre douleur du côté de la tumeur. L'examen, les palpations de la tumeur sont encore aujourd'hui complètement indolores.

Actuellement, on trouve en arrière de l'oreille du côté gauche et occupant toute la région occipito-pariétale de ce côté, une tumeur bosselée, formée par des reliefs durs et des parties molles, résistantes, qui semblent même être fluctuantes. Cette tumeur fait sur les tissus environnants un relief d'environ 3 à 4 centimètres; elle s'étale sur une largeur de 10 centimètres, descendant dans la région cervicale postérieure, où elle se relie avec des masses ganglionnaires engorgées et qui forment un chapelet non interrompu

du côté gauche jusqu'au-dessous de l'oreille. Au premier abord, il semble qu'on ait affaire à un engorgement ganglionnaire avec parties ramollies et abcédées.

Tout à fait au-dessus de l'oreille gauche, à deux centimètres, tumeur sous-cutanée du volume d'une noix. En affaissant les masses ramollies de la grande tumeur, on perçoit bien le relief formé par les divers noyaux ganglionnaires ; et au centre on a la sensation d'un petit cordon moniliforme reliant les masses dures. La peau glisse sans peine sur les tumeurs profondes.

Au pied gauche, au-dessous de la malléole externe, trajets pustuleux, suite d'abcès conduisant sur une petite portion d'os dénudé.

Le 19 novembre, sous l'influence d'un traitement approprié, toute trace d'inflammation sur la nuque a disparu ; l'impétigo du cuir chevelu s'est amendé ; et l'exploration de la tumeur, qui n'a pas augmenté, est plus nette et plus facile ; on distingue bien plus facilement les masses dures du centre de la tumeur de la partie périphérique, qui est plus molle et qui donne une vague sensation de lipome. Ces masses dures se présentent sous la forme de petits cordons allongés, formant des reliefs de distance en distance, comme les nodules d'un chapelet. Les masses ganglionnaires de la nuque ont disparu ; l'inflammation causée par le furoncle les avait fait croire plus nombreuses, et les faisait confondre avec la véritable tumeur.

Diverses opinions furent émises sur la nature de cette tumeur : lymphadénome des cordons lymphatiques, kyste congénital contenant des débris solides. L'idée de névrome plexiforme, qui nous était fournie à mon collègue Robert et à moi par le souvenir du malade de Christot que nous avions vu à Lyon, était difficile à soutenir, en raison de la mollesse d'une partie de la tumeur. Aussi l'extirpation fut-elle décidée sans qu'on eût eu un diagnostic des mieux fixés.

Le 25 novembre, après chloroformisation, M. Giraldès circonscrit la base de la tumeur par une incision elliptique partant de la partie occipitale de la tumeur jusqu'à la région mastoïdienne, à 2 centimètres en arrière de l'oreille. On se trouve alors en présence d'une tumeur mal délimitée, for-

mée par des cordons d'un volume variable, reliés entre eux par du tissu conjonctif et très adhérente au péricrâne ; l'incision a tranché quelques-uns de ces cordons, qui descendent dans la région latérale du cou. L'extirpation de la tumeur est bien difficile à cause de son adhérence qui nécessite le décollement au moyen du bistouri. Hémorragie assez abondante ; à un moment donné, menace de syncope ; on arrête la chloroformisation. La pâleur et l'état de faiblesse du malade ne permettent pas d'administrer de nouveau du chloroforme pour activer l'opération. On n'a enlevé que la tumeur volumineuse rétro-auriculaire ; on laisse la tumeur sus-auriculaire, et on ne poursuit pas les prolongements qui s'étendent à la partie latérale du cou. Un détail intéressant fut noté : les cordons nerveux situés sur la limite inférieure de l'incision pouvaient être, par traction avec une pince, amenés isolément au dehors de la gaîne conjonctive, formant enveloppe générale ; il restait après cette ablation une espèce de canal fibreux, analogue aux canaux formés par des entrecroisements aponévrotiques. On attire ainsi un cordon bien isolé de 8 centimètres de longueur qui se prolongeait vers le cou.

A l'examen microscopique, la tumeur présente l'aspect suivant : une série de cordons durs, moniliformes, variant de la grosseur d'une plume de pigeon à un volume de 1 centimètre de diamètre. Plusieurs cordons ont un volume intermédiaire. Ces cordons présentent des points d'étranglement de distance en distance ; quelques-uns offrent des terminaisons arrondies en culs-de-sac, ce qui leur donne une apparence de bissac allongé. Plusieurs se bifurquent comme deux branches d'une artère ; d'autres envoient latéralement un petit rameau fin qui se perd dans la gangue du tissu qui les relie. Tous sont d'une couleur blanc nacré, d'une dureté fibroïde, presque cartilagineuse. A la coupe, ils présentent une texture serrée, sans trace de conduit. Ils sont pelotonnés sur eux-mêmes, flexueux et noyés dans un tissu conjonctif très serré qui les relie étroitement et qui, lorsqu'on le déchire, permet de les allonger et de leur faire perdre en partie leur enroulement.

Vers la fin de décembre, M. de Saint-Germain, qui prenait le service de

M. Giraldès, pratiqua l'ablation des portions restantes de la tumeur. A ce moment, on remarqua qu'il existait sur le côté droit, à la région occipitale, une petite tumeur du volume d'une aveline, qui présente la forme d'un petit ganglion très dur. Je ne saurais dire si cette tumeur était survenue depuis la première opération; toujours est-il qu'elle avait échappé au premier examen. Ce sont les fragments retirés de ces deux ablations qui nous ont permis l'examen histologique suivant.

A la suite de la première ablation, le petit malade avait présenté pendant quelques jours des symptômes de fièvre intense qui se calmèrent peu à peu et permirent bientôt de faire une nouvelle et complète extirpation.

Des coupes longitudinales et transversales montrèrent que ces cordons étaient formés par un tissu uniforme, dense, serré, d'un blanc nacré, sans trace de vaisseau. Sur les coupes longitudinales, ils paraissent formés de faisceaux fasciculés de tissu conjonctif, fortement pressés les uns contre les autres au milieu desquels on rencontre des tubes nerveux assez fins. Les coupes transversales démontrent d'une façon plus nette la présence des filets nerveux; ceux-ci sont en quelque sorte perdus au milieu de cette hyperplasie conjonctive. On les rencontre cependant en assez grand nombre; dans plusieurs la myéline est légèrement granuleuse. Ce qui prédomine dans la composition de la tumeur, c'est l'élément conjonctif; de sorte qu'il s'agirait là d'un fibro-névrome.

La peau, qui n'était pas adhérente, avait été respectée dans l'opération; elle avait paru peut-être un peu épaissie.

Pachydermatocèle.

Dr Danzel (traduit de allemand).

« Afin, dit le docteur Danzel, de ne point jeter de confusion dans l'esprit, en me servant d'une dénomination nouvelle, je présente à mes lecteurs sous un titre étranger une curieuse observation.

» Dans les *Medico-chirurgical transactions* (London, 1854, p. 155), Valentin Mott faisait certaines remarques sur une forme particulière de tumeur de la peau, qu'il nommait *pachydermatocèle*. Les observations de Mott et un deuxième cas dû à Graaf, cas que j'ai trouvé relaté dans les *Caspers Wochenschrift* (1836, p. 225), sous le titre de *relâchement héréditaire et local de la peau*, sont les seuls cas analogues que je connaisse et que j'aie pu déterrer de la littérature. Peut-être ma communication contribuera-t-elle à donner le jour à des cas semblables ignorés jusqu'ici.

» Valentin Mott rapporte cinq cas de sa nouvelle maladie. Toutes congénitales, ces affections commencèrent par une petite tache brunâtre et s'accrurent avec le nombre des années, jusqu'à se manifester, comme chez trois de ses malades, par des déformations cutanées plus ou moins importantes. Dans tous ces cas, la peau se trouvait d'une teinte plus brune au point malade qu'aux alentours; en outre elle était relâchée et restait pendante comme une « relaxed mamma ». Ces lambeaux cutanés ne semblent pas être extraordinairement riches en sang, il n'existait point à leur surface de veines développées, enfin, après extirpation, ils ne se rétractaient pas comme un nœvus ou une télangiectasie.

» Le tissu cellulaire sous-cutané ne présente dans aucun cas de structure pathologique. L'extirpation entreprise dans tous les cas ne fut suivie d'aucune récidive, sauf dans un cas où la tumeur réapparut malgré une ablation réitérée. Il me suffira d'ailleurs, pour établir l'identité de mon observation et de celle de Mott, de ne relater ici que le cinquième cas de Mott qui est le plus remarquable ».

OBSERVATION V

(5e cas de Valentin Mott.)

Miss S..., âgée de 45 ans, vigoureuse fille de la campagne, vint de la partie occidentale de New-York montrer sa tumeur à Valentin Mott et en réclamer l'extirpation.

Sous l'habit étroit de la malade on ne pouvait soupçonner qu'il pût y avoir une tumeur d'un volume appréciable. Aussi grand fut l'étonnement lorsque les habits en tombant laissèrent à découvert la nuque et la poitrine. On se trouvait en face d'une tumeur colossale s'adaptant si bien à la forme des habits qu'on ne pouvait la deviner.

Cette tumeur était brun foncé ou cuivré, élastique au toucher, comme un poumon affaissé ou un placenta. Elle tombait en formant des plis d'une beauté même pittoresque ; semblable à un grand col, elle recouvrait la nuque, les épaules et la poitrine en formant cinq plis superposés, les plus petits en haut, les plus longs et les plus larges en bas. La tumeur dépassait les téguments sains et tombait au-dessous du pavillon de l'oreille; elle s'étendait de la nuque au larynx et à la trachée; elle recouvrait toute la clavicule et la moitié de l'extrémité supérieure du sternum, les épaules, une portion du scapulum jusqu'à l'insertion du deltoïde, le bras jusqu'au grand pectoral; elle tombait de l'appendice xyphoïde sur la partie supérieure du droit de l'abdomen. Le repli inférieur atteignait environ le nombril, la longueur totale était d'environ 21 pouces et la largeur de 18 pouces.

Après chloroformisation, on sectionna toute cette masse colossale et, après une pénible hémostase, des veines de la grosseur du doigt et de nombreuses artères durent être oblitérées ; on recouvrit la large plaie avec de la charpie sèche et une bande roulée. Au bout de quelques jours, la suppuration commença avec une fièvre modérée et fut suivie d'un bon processus de bourgeonnement. Un érysipèle survenu plus tard, après avoir mis la vie de la malade en danger, se termina lui aussi heureusement.

Après deux ou trois mois, la malade put retourner chez elle avec une

plaie légère et vaquer à ses occupations domestiques habituelles. Mott reçut les meilleures nouvelles de sa cliente cinq ans après l'opération, et la guérison complète ne fut suivie d'aucune trace de récidive.

La tumeur pesait neuf livres et avait la longueur décrite plus haut, 21 pouces et une largeur de 18 pouces. Après examen microscopique du professeur Lovett, on reconnut une hypertrophie de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané.

Nulle trace de vraie dégénérescence maladie.

« Le cas de Mott est tout à fait semblable au mien, mais, avant de passer à l'histoire de mon malade, je tiens à faire mention du cas de Graaf. »

OBSERVATION VI

(Par le Dr Graaf, médecin à Kœnisberg).

Relâchement héréditaire et local de la peau.

Homme vigoureux de 48 ans, qui, à l'exception de quelques douleurs hémorrhoïdales, a toujours joui d'une bonne santé. Il remarqua, il y a environ un an, d'abord au côté gauche du cou et un peu plus tard aux deux paupières inférieures et en dessous d'elles, un relâchement de la peau, laquelle ne s'appliquait plus aussi intimement que sur le reste du corps, mais au contraire commençait à pendre en se détachant.

Le mal s'accrut en quelques mois, de telle sorte qu'aux trois places susdésignées, de véritables sacs vinrent à pendre peu à peu, phénomène qui fut accompagné de l'amincissement progressif des parties affectées qui, d'ailleurs, se recouvrirent de sillons longitudinaux et transversaux. Lorsque le malade se présenta à moi, sa physionomie était considérablement modifiée par la difformité, surtout par les sacs qui pendaient de ses paupières inférieures, moins par la tumeur du cou qui était entouré d'une cravate.

A l'examen, le malade raconta — et c'était un homme intelligent et haut placé dans son pays — que ce mal était héréditaire dans sa famille. Son grand-père qui, cinq ans durant, avait vécu captif en Turquie, en proie à la plus grande souffrance morale et physique, fut, un an après son retour, atteint d'une difformité occupant les mêmes places. Cette difformité progressa en quelques années au point que de grandes poches étaient appendues à ses paupières inférieures et défiguraient sa physionomie. Il faut noter que le mal débuta chez ce malade à 47 ans et ne l'empêcha pas de vivre jusqu'à un âge avancé.

Il laissa trois enfants : deux fils et une fille. Celle-ci, restée célibataire, fut, à l'âge de 40 ans, atteinte du même mal que son père et mourut elle aussi, dans un couvent, à un âge très avancé. Le frère aîné, marié, mais sans postérité, jouit jusqu'à l'âge de 43 ans d'une excellente santé, quand se développa chez lui une difformité tout à fait semblable à celle de son père et de sa sœur. La peau commença à se relâcher aux paupières inférieures et au côté gauche du cou. La tumeur augmentant rapidement, il se décida à une opération qui enleva les parties cutanées pendantes. Pas de récidive. Son plus jeune frère, mort à 71 ans, échappa au mal héréditaire. Il laissa un fils, et chez ce dernier, qui fait précisément l'objet de cette observation, se développa, comme nous l'avons dit, à 47 ans, une tumeur occupant exactement les mêmes places que chez les autres membres de la famille.

Le malade désirait être opéré. Je croyais que peut-être la simple excision d'un lambeau cutané ovale de la région temporale, long d'environ 4/5 de pouce et large de 1/2, suivie d'une réunion par première intention, pourrait peut-être éviter la difformité à côté et au-dessous des paupières, mais je me vis forcé par la suite de supprimer encore par une nouvelle opération, semblable à celle de l'entropion, la peau encore détachée et pendante des paupières. Il en résulta la disparition complète de la difformité.

Comme le relâchement sacciforme du cou pouvait être parfaitement recouvert par une cravate un peu haute, l'opération ne parut pas ici nécessaire et je conseillai simplement au malade d'employer localement des médicaments très astringents afin de donner à la peau plus de tonus.

Il semble que l'observation de Graaf doive être rapprochée de celle de Mott, bien qu'elle en diffère en ce que celle-ci n'est pas congénitale, Cependant le relâchement et la descente des sacs cutanés sains, les striations qui les recouvrent, leur accroissement constant, enfin leur bénignité, leur guérison facile et rapide après l'extirpation, forcent presque à les mettre en parallèle.

OBSERVATION VII

(Danzel.)

Pendant l'été de 1871, une jeune fille de 22 ans vint me prier de la débarrasser d'une tumeur qu'elle portait depuis son enfance et qui devenait intolérable par son accroissement continuel.

Au-dessous de l'oreille droite, on voyait pendre du cou jusqu'aux seins, entre les deux mamelles, un lambeau de peau relâchée, ressemblant à un collet et mesurant 3 centimètres de largeur sur 15 de hauteur. Sa couleur était un peu plus foncée que la peau saine. On y voyait bon nombre de grands et de petits plis, de telle sorte qu'ils pendaient en empiétant les uns sur les autres. Le tout pouvait se relever et s'abaisser comme un col.

A certains endroits où la tumeur était au plus mince, on pouvait même, en serrant entre le pouce et l'index les limites de la peau saine, détacher du corps en quelque sorte toute la tumeur; dans d'autres parties, au contraire, comme par exemple dans la direction de l'épaule et à la partie la plus élargie de la poitrine, on ne pouvait en faire autant, de telle sorte que l'opération faisait prévoir une plaie béante plus ou moins large.

J'ignorais alors le cas de Mott et, comme je ne voyais aucun danger à attendre, j'envoyai la malade pour tout autre motif à Aix-la-Chapelle, fermement convaincu qu'elle reviendrait pour se faire opérer.

Le mal était congénital et croissait constamment, aussi il y avait aux alentours de la grande excroissance cutanée un certain nombre de taches plus petites, dont le sort ultérieur devait intéresser la masse totale.

Retour de la malade durant l'été 1872. Chloroformisation et extirpation

totale de la tumeur. Le neuvième jour après l'opération, la blessure avait à peine un doigt de large et, au bout de six semaines, était guérie.

OBSERVATION VIII

(Par William Stokes, traduit de l'anglais.)

Pachydermatocèle du crâne.

J. M..., 33 ans, bien constitué, entre à l'hôpital Richmond le 18 novembre 1874. Il est né en Irlande, mais il a passé la plus grande partie de sa vie aux Etats-Unis.

Il est porteur d'une tumeur qui serait apparue à l'âge de six ans et qui, durant vingt-sept ans, se serait accrue graduellement et lentement jusqu'à atteindre le volume énorme qu'elle avait au moment de son admission à l'hôpital.

Sa tumeur, disait-il, n'avait jamais atteint sa santé générale. Elle ne lui occasionnait aucune douleur ; ses seuls ennuis lui venaient de deux causes : la première était l'idée d'être porteur d'une difformité aussi hideuse ; la seconde, le poids de la tumeur. Elle était manifestement bénigne et il était évident, d'après l'histoire générale de l'affection et d'après les caractères extérieurs de la tumeur, que c'était un exemple du molluscum de Virchow ou du pachydermatocèle de Valentin Mott.

La base de la tumeur était très étendue ; elle allait de la partie supérieure et antérieure de l'oreille droite jusqu'à gauche de la protubérance occipitale et se prolongeait en haut jusqu'au sommet de la tête et de là pendait jusqu'au niveau de l'épaule. Elle était mobile, sans hypéresthésie en aucun point ; la surface externe était irrégulière, recouverte de nodules variant du volume d'un petit pois à celui d'une noix. Aucune pigmentation. Elle était couverte d'un poil noir et épais qu'on rasa en vue de l'opération.

Deux choses me faisaient hésiter à intervenir : d'une part la crainte que cette large masse ne recouvrît des os érodés et que, d'autre part, de gros vaisseaux venant à être lésés, il ne s'ensuivît une hémorrhagie mortelle.

Mais un examen minutieux me rassura sur ces deux points et, encouragé par les succès de Valentin Mott et de Virchow, je pratiquai le 20 novembre l'extirpation de la tumeur. Une hémorrhagie abondante accompagnée de deux syncopes mit le malade en danger durant quelque temps, puis tout rentra dans l'ordre et l'opération se termina heureusement.

Peu de chose à dire sur l'anatomie pathologique de la tumeur : ce n'est pas du tissu de nouvelle formation, mais une hypertrophie de la peau et du tissu cellulaire atteignant des dimensions colossales; tel est le résultat de l'examen microscopique fait par le professeur Valentin Mott sur des tumeurs opérées par lui; tel est aussi le résultat de l'examen fait sur la tumeur que j'ai opérée par plusieurs de mes amis, histologistes choisis.

OBSERVATION IX

(Par Tilbury Fox).

Pachydermatocèle. — Dermatolysis.

Tilbury Fox, dans son Atlas des maladies de la peau, relate un cas intéressant qu'il nomme pachydermatocèle ou dermatolysis et à propos duquel il nous donne les explications suivantes :

Le pachydermatocèle ou dermatolysis consiste en croissance hyperplasique du tissu connectif de la peau, comme dans le cas de *fibroma*, formant des tumeurs distinctes, sauf que ces excroissances sont moins fermes que celles du fibrome et forment des plis pendants plutôt que des polypes. Le pachydermatocèle pourrait être brièvement décrit comme une maladie consistant en excroissances lâches du tissu connectif prenant l'aspect de plis comme des vessies vides. Il y a généralement plusieurs de ces plis qui peuvent être séparés l'un de l'autre, mais chacun a sa base propre. La surface possède en gros les caractères du tégument normal, quelque peu épaissi, et avec les follicules de la peau très distincts. Les plis, par frottement réciproque, peuvent s'enflammer.

La maladie attaque la région du cou, la poitrine, les jambes peut-être plus spécialement que les autres régions.

L'auteur joint à sa description la photographie d'une malade du docteur Fristche de Czenstochowa, en Pologne (son observation est publiée *in-extenso* dans le *Clinical society's Transactions,* 1873).

Cette malade présentait 10 ou 12 plis de la peau, tombant de la face inférieure de la mâchoire sur le côté droit. La tumeur de la poitrine de 10 pouces 1/2 de long, était attachée par une base de 8 pouces 1/2 à la ligne claviculaire, et le bout, comme c'est l'usage dans cette maladie, pouvait être librement soulevé et rejeté par dessus l'épaule comme le bout d'une écharpe.

Les rapports avec le fibrome ordinaire sont, dit l'auteur, beaucoup plus étroits qu'il ne paraît d'abord. Il semblerait que dans le cas actuel le plus léger pli commençât par une masse fibreuse, et le docteur Fritsche dit que le corps de la malade était couvert de petites tumeurs du volume d'une noisette ou d'une noix.

Le traitement consiste dans l'extirpation quand elle est possible, après ligature unique ou multiple du pédicule, comme dans le cas de Fritsche.

OBSERVATION X

(Par le Dr A. Marchand, assistant à l'Institut physiologique de l'Université de Halle).

Fibrome cylindrique des gaines des nerfs. — Névrome plexiforme.

George L. B..., né à Halberstadt, âgé de 12 ans, se présente en juillet 1875, à la clinique du professeur Graefes, à Halle, pour une tumeur qui a envahi la paupière supérieure de l'œil gauche, et en même temps la partie contiguë du temporal. La tumeur s'est, d'après les antécédents commémoratifs, développée très lentement et était déjà visible alors que l'enfant n'avait encore que six mois. On ne peut toutefois établir si les débuts en remontent à la naissance. Autant du moins qu'on peut s'en assurer, aucune

tumeur semblable ou de cette nature ne s'est rencontrée dans la famille du malade. La tumeur n'a jamais produit de douleur spontanée. L'enfant est d'ailleurs bien développé et présente de bonnes capacités intellectuelles.

A Pâques 1874, deux fragments de la tumeur, gros comme une fève, furent enlevés par un médecin d'Halberstadt.

Celle-ci récidiva cependant à la même place, et, dans les quatre dernières semaines, commença à évoluer d'une façon plus marquée; il survint dès lors un fort ptosis. Lorsqu'on faisait tousser le patient, il n'y avait même plus d'intervalle entre les deux paupières.

Quand le malade fut amené à la clinique, la paupière supérieure retombait comme un sac sur la fente palpébrale, de telle sorte que la vision était presque impossible. La consistance de la tumeur était pâteuse; on sentait nettement dans la profondeur quelques noyaux et quelques cordons isolés et plus consistants. Une pression un peu forte en ces points était douloureuse. La peau de la paupière, comme celle de la partie temporale de la tumeur, possédait d'ailleurs son apparence normale. Le diagnostic de *nevrome plexiforme* fut posé : on ne pouvait cependant éliminer avec certitude la possibilité d'un lymphangiome.

L'extirpation entreprise le 21 juillet, par le professeur Graefe, fut assez difficile, car la tumeur se continuait profondément à l'intérieur et sous la voûte de l'orbite. Une incision fut conduite le long du cartilage tarse par dessus l'angle de l'œil jusqu'au temporal, le ligament du cartilage tarse supérieur fut sectionné ainsi qu'une partie du muscle droit supérieur qu'englobait la masse de la tumeur. Finalement, le reste de cette tumeur fut enlevé à l'aide d'une curette tranchante; la partie attenante au temporal fut excisée en ménageant la peau sus-jacente. L'opération réussit complètement; la guérison survint par seconde intention, sans complications notables.

OBSERVATION XI

(Audry et Lacroix).

Le malade est un enfant de 8 ans, sans hérédité pathologique, sans antécédents, normalement développé au point de vue physique et intellectuel. Il porte à la face et au crâne une difformité énorme dont les traits saillants sont constitués par une hyperostose considérable du temporal gauche et la moitié externe du temporal adjacent et par une tumeur volumineuse de la paupière supérieure du même côté, maintenue abaissée au niveau de l'œil.

Sous la peau normalement colorée est une masse dure et souple multilobulée, pelotonnée comme un paquet de ficelle, mobile, indolente. La tumeur remplit la fosse zygomatique et va plonger sous l'apophyse du même nom. Son prolongement antérieur occupe la paupière supérieure qui, très volumineuse, cache un œil sain. L'écaille du temporal et le frontal offrent une saillie prononcée, diffuse, régulière, lisse, indolente, constituée par une hyperostose considérable.

Sur la photographie de l'enfant à l'âge de deux ans, on voit ces lésions à un état moins avancé; la paupière supérieure était presque intacte.

Sur le trajet du troisième nerf intercostal gauche, on trouve une masse transversale ayant les mêmes caractères que le néoplasme de la région temporo-palpébrale. Cette masse, mobile sous la peau, de couleur café au lait, occupe à peu près la moitié de la circonférence du tronc. Toute cette moitié a la couleur brun clair très marquée.

M. le professeur Fochier porte le diagnostic de tumeur congénitale lymphangiomateuse ou peut-être nerveuse coïncidant avec une hyperostose de l'écaille du temporal. Il pratique le 10 mars 1890 l'extirpation de la masse intra-palpébrale. Elle était formée de cordons blancs, durs, serrés, se continuant avec la tumeur zygomatique qu'on n'enleva pas à cause de son étendue et de sa bénignité probable. Réunion par première intention, guérison. Puis le ptosis récidive six mois après, M. Fochier excise de nouveau. L'opération est couronnée de succès.

A l'examen de la pièce on voit une série de cordons pelotonnés à reflets nacrés. On plonge la pièce dans l'acide osmique à 1/00; on la conserve dans le liquide de Muller on la colore à l'éosine et au carmin.

Sur une coupe transversale on voit une série de figures ovales ou circulaires, sections obliques ou horizontales de fibres vermiformes plongées dans du tissu conjonctif fibreux; ce tissu laisse des vides comblés par du tissu conjonctif lâche ou de la graisse. Vaisseaux sanguins rares et normaux; des éléments nerveux sectionnés et colorés en noir par l'acide osmique s'y trouvent aussi; ce sont des fibres à myéline, dont la structure est normale. Les cordons vermiformes ne sont pas tous de même diamètre, ils renferment des fibres à myéline. Sont-elles jeunes ou en voie d'atrophie? nous l'ignorons.

On y rencontre des fibres de Remak beaucoup plus nombreuses. Elles ont la forme de tiges rigides de diamètre variable, finement striées en long et teintées en bistre par l'acide osmique. De distance en distance elles présentent des renflements formés par des noyaux colorés en bleu foncé; ces noyaux ne sont pas placés symétriquement. Quelquefois on rencontre autour de chaque noyau deux ou trois gouttelettes teintées en noir par l'osmium. Il est probable que cela n'est pas une altération des fibres, car on a signalé déjà l'existence de gouttelettes graisseuses autour des noyaux des fibres de Remak.

Dans le cas actuel, les fibres amyéliniques et à myéline occupent le centre et apparaissent avec une couleur foncée, sur certains points elles paraissent un peu excentriques et elles sont détachées du tissu conjonctif engaînant grâce à la rétraction consécutive à l'action de l'osmium.

Ce tissu conjonctif se différencie en deux zones : 1° Une zone externe formée de lamelles fibreuses assez serrées répondant à une gaîne lamelleuse légèrement épaissie. Les éléments cellulaires aplatis entre ces lamelles ont les caractères que nous leur connaissons dans les gaînes lamelleuses; 2° la zone interne trois ou quatre fois plus épaisse que la précédente constitue l'élément surajouté dans ces cordons nerveux. Elle est formée de tissu conjonctif à faisceaux parallèles à l'axe du cordon. Ces faisceaux tendent à s'individualiser tout en gardant des relations pour édifier des lamelles concentriques. Les cellules fixes, moins aplaties, ont des noyaux qui affectent plus rarement des dispositions bizarres.

En somme, il y a hypertrophie de tout le système engaînant les cordons nerveux, mais l'hyperplasie porte principalement sur les couches internes de la gaîne lamelleuse.

Il y a disproportion entre le volume du nerf et celui de la gaîne conjonctive, mais le rapport entre ces éléments ne varie pas, l'épaisseur du tissu engaînant variant comme le nombre des fibres nerveuses qu'il enveloppe. Ce fait est assez important parce qu'il est incompatible avec l'idée d'un fibrome pur et primitif des gaînes du nerf. Dans une semblable tumeur, on ne pourrait s'expliquer le parallélisme qui existe entre l'élément nerveux et l'élément fibreux, si on attribue à ce dernier le rôle principal.

On doit surtout tenir compte du fait de l'hyperplasie du tissu nerveux; or, cette hyperplasie est hors de doute, et le terme de névrome plexiforme mixte (fibres à myéline et fibres de Remak) définit bien ce néoplasme.

Ajoutons encore que des fragments de glande lacrymale qui se trouvaient dans nos coupes ne révélaient rien d'anormal.

OBSERVATIONS XII, XIII, XIV

(Recueillies par M. le professeur Arnozan).

Les deux sœurs X... et Z..., présentant l'une et l'autre des tumeurs du cou de même aspect, de même nature et de même siège, ont pu être étudiées en même temps dans le service de M. le professeur Pitres, qui a bien voulu me confier le soin de prendre leur observation.

Antécédents héréditaires : Le père et la mère, aujourd'hui morts, le premier d'une maladie de cœur, la seconde d'une affection chronique du poumon, n'ont jamais présenté de tumeurs analogues à celles que portent aujourd'hui deux de leurs filles.

Ils ont eu six enfants. L'aînée est morte, vers l'âge de dix ans, des complications survenues dans une hernie dont elle était atteinte depuis quatre ans. Un petit garçon est mort à l'âge de 3 semaines. Une fille a succombé à 15 ans, à une maladie sur laquelle nous ne pouvons avoir aucun rensei-

gnement. Une troisième fille, qui serait actuellement âgée de 31 ans, était encore en parfaite santé en 1884. Aucun de ces quatre sujets n'a de tumeurs. Seules les deux sœurs dont l'observation suit, et que nous ne pouvons classer avec les autres enfants par ordre de primogéniture, présentent des tumeurs.

Cette famille habite la campagne, dans les environs de Bordeaux.

I

Névrome plexiforme congénital du côté droit du cou, développé et opéré à l'âge de la puberté. — Récidive rapide. — Phénomènes nerveux complexes. — Gangrène des tumeurs. — Mort par septicémie. — Autopsie. — Luxation pathologique de l'axis. — Examen histologique des tumeurs.

Z..., journalière, âgée de 31 ans, entre à l'Hôpital Saint-André le 26 mars 1884 (salle 7, n° 8, service de M. le professeur Pitres). Elle vient demander des soins pour les douleurs névralgiques dont elle souffre cruellement depuis cinq ans. Mais l'attention est tout d'abord attirée par les tumeurs énormes que la malade porte au côté droit du cou et de la face.

Lourdes masses pendantes, comme les épais fanons d'un bœuf. Ces tumeurs, dont on ne prendra une idée juste qu'en consultant la figure ci-jointe, sont habituellement dissimulées en partie par les vêtements et enfermées dans le corsage. Examinées à nu, elles forment des plis superposés comme des plis de rideau lâchement suspendus, passant au-devant du sein droit et descendant presque au niveau de l'ombilic. Voici ce que Z... nous raconte à ce sujet :

Dès sa naissance, elle aurait présenté quelques excroissances de chair, au niveau du cou et de la face, sur une large tache pigmentaire dont nous aurons à reprendre la description. Tandis qu'elle grandissait elle-même, elles se seraient aussi développées, surtout vers l'âge de sept à huit ans, puis vers la puberté. C'est à cette époque que la malade, inquiétée d'une part par le volume croissant de sa tumeur, d'autre part excitée par la réussite d'une opération pratiquée chez sa sœur, vint réclamer une inter-

vention chirurgicale (Hôpital Saint-André, salle 2, service de M. Denucé). La tumeur fut enlevée sans accident (1868). Examinée microscopiquement par M. Demons, elle fut reconnue comme un névrome plexiforme.

Examen clinique des tumeurs : La récidive ne se fit pas attendre, sans qu'il soit possible de préciser à quel moment exact elle commença. Aujourd'hui, après quinze ans de développement ininterrompu, elle a acquis des dimensions et un poids considérables. La surface d'implantation de la tumeur, ou plutôt des tumeurs (car elles sont réellement multiples), occupe sur le côté droit du corps une partie de la région occipitale, la joue, le cou et la région de l'oreille. Elle est exactement limitée de la façon suivante : en haut, par une ligne correspondant à la ligne courbe occipitale supérieure, au bord inférieur du pavillon de l'oreille, à l'arcade zygomatique. Cette ligne coupe obliquement la joue, passe à deux centimètres environ de la commissure labiale et arrive au menton.

En avant, la limite est presque verticale et descend du menton au sommet de l'angle d'écartement des deux seins.

En bas, elle traverse, en se contournant, la région sous-claviculaire, le creux sus-claviculaire, la fosse sus-épineuse et rejoint la ligne médiane à la nuque pour remonter presque directement à son point de départ. Quoique, sur les bords antérieurs et postérieurs, cette vaste surface dépasse çà et là la ligne médiane du corps, on peut dire que les tumeurs sont bien réellement confinées dans le côté droit. D'ailleurs, au dire de la malade, c'était absolument vrai dans le début, et c'est seulement depuis l'accroissement excessif de ces néoplasmes qu'ils ont franchi leur limite naturelle et primitive.

De toute cette surface pendent les tumeurs, sous forme de plis superposés, comparables en quelque sorte à de monstrueuses crêtes de coq-dinde. En les écartant, on aperçoit, au fond des sillons qui les séparent, deux cicatrices linéaires, blanches, souples, tout à fait normales, l'une allant du menton au lobule de l'oreille, l'autre suivant la direction de la ligne courbe occipitale supérieure. Ce sont les traces de l'ancienne opération. Au niveau de la région occipitale, cette ligne divise en deux parties une tumeur grosse

comme le poing, dont les caractères sont identiques à ceux des tumeurs antérieures, mais dont l'implantation est tout à fait indépendante.

Quant aux masses néoplasiques elles-mêmes, elles mesurent 40 centimètres de long à leur face antérieure et 10 seulement à leur face postérieure qui s'arrête à 10 centimètres au-dessous de leur ligne d'implantation supérieure. Leur surface antérieure, plane et régulière, se termine en bas par un bord festonné dont la photographie rend bien l'aspect. En soulevant cette masse superficielle, dont le poids est énorme, on met à découvert d'autres néoplasmes formés toujours par des masses aplaties et pendantes, qui sont moins longues que la précédente et constituent un second plan de tumeurs. Elles ne recouvrent pas le sein droit qui est seulement caché par la tumeur du premier plan.

L'épaisseur va en diminuant de haut en bas : de 5 à 6 centimètres à la partie supérieure, elle n'est plus que de 1 centimètre 1/2 à 2 à l'extrémité inférieure du plus long feston.

Leur couleur, sur leurs deux faces, est rose pâle, comparable à celle de la chair de grenouille. La consistance est ferme, sans aucune induration, sans aucune rigidité; aussi permet-elle de soulever, d'écarter, d'enrouler ces néoplasmes sans aucune difficulté. Elle est d'ailleurs inégale; sur divers points, on sent entre les doigts de petites bosselures, dont quelques-unes même sont apparentes à la surface : sur d'autres points, le doigt reconnaît la présence de longs cordons durs, du volume d'une forte plume d'oie, qui courent spécialement le long du bord interne de la plus grosse tumeur.

La palpation révèle enfin un fait important, c'est que le tégument qui revêt ces tumeurs fait corps avec elles et ne peut en être détaché.

L'épiderme n'est pas absolument lisse; il forme, au contraire, une série de plis, la plupart longitudinaux, quelques-uns obliques, de manière à constituer un quadrillage à mailles très allongées. De ces plis, les uns sont superficiels, les autres plus profonds et renfermant alors dans leur fond une substance noire, graisseuse, au-dessous de laquelle la peau est criblée de petits pertuis, qui paraissent plutôt des dépressions du tégument que des orifices glandulaires.

Sur les parties libres de la surface, on aperçoit, au contraire, de véritables orifices glandulaires, plus nombreux en haut qu'en bas, laissant échapper à moitié de gros cylindres sébacés et même des poils. Mais, tandis que dans la partie supérieure, les poils sont forts et adultes, dans la partie inférieure des tumeurs on ne reconnaît que des poils follets. Toutes ces remarques s'appliquent aussi bien à la face postérieure qu'à la face antérieure des tumeurs; mais, sur la première, l'épiderme semble se rapprocher plus encore des caractères de l'épiderme normal.

L'état de la sensibilité nous a paru digne d'être noté avec soin. Au voisinage de l'implantation, la malade perçoit toutes les sensations comme sur les parties voisines (contact, piqûres, froid, chaud, courants électriques). Mais à mesure qu'on s'éloigne de l'insertion des tumeurs, celles-ci paraissent de moins en moins sensibles. Si la perception reste encore assez nette, la malade la localise à un point beaucoup plus rapproché de la surface d'implantation que ne l'est, en réalité, le point exploré. Enfin, à l'extrémité de la grosse tumeur, l'anesthésie est presque complète. La sensibilité des parties profondes n'a pu être explorée, les piqûres donnant lieu à un écoulement de sang noir assez important dès qu'elles dépassent l'épiderme.

Les sensations spontanées font absolument défaut : ni douleurs ni picotements, ni fourmillements. Le froid ou le chaud ne déterminent pas de souffrances. La malade n'a pas même un sens intime qui lui révèle la présence ou la position de ses tumeurs. Dans l'attitude habituelle, elle se rend compte de leur existence par le contact qu'elles affectent avec la surface thoracique. Mais si Z... ferme les yeux, et si, en soulevant ces masses pendantes, on supprime leur contact avec la poitrine, elle ignore ce qu'elles sont devenues; on peut les plier, les plisser, les rouler sur elles-mêmes sans qu'elle en ait conscience, à la condition, bien entendu, de ne pas toucher à la base d'implantation.

Pendant plusieurs mois que la malade a été soumise à notre observation, nous n'avons constaté aucun changement de volume dans ces tumeurs, aucune congestion qui les fasse gonfler, aucune anémie qui les fasse rétracter. Seuls, les courants galvaniques (expérience que je remercie M. Bergonié

d'avoir bien voulu faire pour moi) ont déterminé de la rougeur avec quelques picotements, surtout au point d'application du pôle négatif.

Tache pigmentaire. — Les tumeurs se détachent de la peau brusquement, sans transition. Autour d'elles cependant, la peau n'est pas absolument normale, car l'implantation se fait sur une large tache pigmentaire qui occupe le creux sus-claviculaire gauche, la moitié interne et supérieure des deux seins, la région inter-mammaire, une partie du creux épigastrique, et s'arrête au niveau de la clavicule droite. Les limites de cette plaque sont déchiquetées et très nettes à sa partie supérieure; au niveau de l'épigastre, elles fondent peu à peu avec la teinte générale de la peau; sur certains points, surtout au niveau du sein, elle est entourée de petites plaques arrondies qui simulent le pityriasis versicolor, mais qui s'en distinguent très nettement par l'absence de desquamation. La couleur n'est pas uniforme : elle varie du brun au café au lait, laissant même çà et là quelques lacunes absolument incolores.

Le reste de la surface du corps présente, à considérer, des taches pigmentaires et de petites tumeurs, c'est-à-dire, avec des dimensions énormément restreintes, les mêmes lésions que celles qui viennent d'être décrites. C'est ainsi qu'au cou, la peau est parsemée de taches lentigineuses qui diminuent très notablement à la face, dont le teint est simplement brûlé, comme celui des habitants des campagnes. Sur chacun des membres, on aperçoit deux ou trois taches pigmentaires ; mais, sur le tronc, elles sont plus nombreuses, et, au milieu des très petites qui sont les plus abondantes, on en distingue trois beaucoup plus grandes à la partie inférieure, et une dernière, très étendue, qui empiète à la fois sur le sein droit et sur la région sternale. La couleur de ces taches n'est pas uniforme et varie du café au lait au brun foncé.

Les petites tumeurs qui affectent le caractère des molluscum sont les unes pédiculées, les autres sessiles et comme enfouies dans l'épaisseur de la peau. Elles ne sont pas très nombreuses : on en compte trois sur le membre supérieur droit, trois sur le membre supérieur gauche, deux dans le flanc gauche, quatre dans le flanc droit; aucune aux membres inférieurs et une

sur le sommet de la tête. Elles ne dépassent pas le volume d'un gros pois ou d'une petite noisette, et, contrairement aux tumeurs pendantes du cou, ne contractent aucun rapport avec les taches pigmentaires, dont leur point d'implantation reste absolument indépendant.

Pour compléter la description de l'état des téguments chez la malade, ajoutons que les cheveux, presque tous tombés à deux reprises, à la suite de violentes céphalées, ont repoussé en nombre normal, un peu grisonnants; que le cuir chevelu présente un certain degré de séborrhée grasse; que les ganglions lymphatiques n'ont nulle part d'engorgement; que les fonctions sudorales s'accomplissent régulièrement sauf à la main droite, qui, au rapport de la malade, ne sue jamais. Les muqueuses sont saines, ne présentent aucune tache de pigment; seule, la langue porte un peu en arrière de la pointe, sur sa face dorsale, une petite saillie hémisphérique et lisse, à la surface de laquelle les papilles semblent faire défaut.

Examen des phénomènes nerveux. — L'étude des troubles nerveux très complexes présentés par la malade forme, dans son histoire, une partie tout à fait distincte, dont le lien avec les tumeurs n'a pu être compris qu'à la nécropsie. Nous allons en aborder la description.

Au mois de novembre 1879, alors que les tumeurs récidivées étaient déjà volumineuses, Z..., employée comme domestique dans une auberge, fut tout à coup surprise, vers neuf heures du soir, par un frisson violent accompagné de claquements de dents et de sensations de piqûres d'épingles sur toute la surface du corps. Le frisson dure deux heures, puis est suivi d'un stade de chaleur et de sueurs abondantes. Le lendemain, à sept heures, Z... se lève un peu courbaturée, pouvant cependant vaquer à ses occupations; mais elle remarque que toutes les fois qu'elle plonge les mains dans l'eau, chaude ou froide, elle éprouve des crispations dans les doigts, et que, peu à peu, ses deux membres supérieurs se raidissent dans toute leur étendue. Le même jour à trois heures, nouveau frisson suivi comme la veille, de chaleur et de sueurs, avec douleurs violentes à la plante des pieds. Bientôt les picotements se limitent exclusivement à la partie droite du corps. Cet accès, plus violent que celui de la veille, oblige la malade à s'aliter, et elle garde le

lit pendant sept mois. Pendant cette longue période, la fièvre revient sou vent sous forme de petits accès vespéraux ; mais, ce qui retient la malade c'est une véritable hémiplégie gauche, qui a succédé aux deux accès. Elle est incapable de mouvoir le bras et la jambe gauches. Cette paralysie qui semble avoir été accompagnée de contracture, se complique de douleurs fulgurantes très fréquentes, comparables à de profondes piqûres d'aiguilles, qui se produisent partout sauf à la tête et à la moitié gauche du tronc. Peu de jours après le début des accidents, Z... a été pendant quatre jours sujette à des hallucinations terrifiantes, survenant pendant l'état de veille, et non pendant le sommeil, et consistant en visions de serpents et de bêtes féroces qui venaient l'attaquer par son côté gauche.

Vers le mois de mai 1880, les douleurs se sont atténuées, le mouvement est à peu près revenu dans les membres paralysés. En 1881 et 1882, la malade a même pu reprendre son travail d'autrefois, n'ayant, dit-elle, conservé à ce moment aucune trace de l'attaque qu'elle avait subie. Mais, dans les premiers jours de l'année 1882, instantanément, comme la première fois, les douleurs reparaissent et, dès ce jour, tourmentée constamment, Z... mène une existence insupportable. Toutes les positions possibles : station verticale, décubitus latéral, décubitus horizontal, lui deviennent douloureuses. C'est dans ces conditions et pour obtenir la guérison de ses névralgies qu'elle se décide à entrer à l'Hôpital Saint-André (mai 1884).

Etat de la malade le 24 *mai* 1884 : Z... est une femme de petite taille, à l'air souffreteux, la tête constamment inclinée à droite, attitude que l'on explique naturellement par le poids considérable des tumeurs du cou. Elle est de nouveau atteinte d'hémiplégie gauche avec contracture. Cette hémiplégie, qui respecte la face, est incomplète. Le bras peut faire quelques mouvements très limités ; la jambe permet encore la marche, quoique avec difficulté. Le réflexe rotulien est exagéré, mais il l'est aussi à droite. La trépidation épileptoïde est facile à provoquer du côté paralysé ; elle manque du côté opposé. On constate de l'hyperexcitabilité musculaire dans les muscles de l'avant-bras. Il n'existe aucune espèce de mouvements associés involontaires. L'examen au dynamomètre de pression marque bien le degré de

cette paralysie, en même temps qu'il montre un affaiblissement réel dans le membre inférieur droit, indemne en apparence.

M. S. D = 17 k.	M. I. D. = 5 k
M. S. G = 2 k.	M. I. G. = 1 k.

Une certaine atrophie peut être constatée dans les muscles du membre supérieur gauche. Les mensurations suivantes en donnent le degré :

1°	Bras droit.	21	cent. de circonférence.
	Bras gauche	19	—
2°	Avant-bras droit	21	—
	Avant-bras gauche . . .	20	—
3°	Cuisse droite	36,5	—
	Cuisse gauche	36,5	—
4°	Mollet droit.	25	—
	Mollet gauche	25	—

Les troubles de la sensibilité sont nombreux et complexes; ils consistent en :

1° Douleur rachidienne spontanée, siégeant à la région dorso-lombaire et donnant lieu à la sensation de fortes piqûres d'épingles;

2° Fourmillements incessants sur tout le membre inférieur droit;

3° Douleurs fulgurantes, à type lancinant, sur les quatre membres et la moitié droite du tronc, et à type transcurrent au membre inférieur droit avec irradiation à la moitié droite du tronc. Le malade n'a jamais eu ni ceinture ni crises viscérales;

4° Hypoesthésie de la moitié gauche du corps. Les piqûres superficielles, les simples contacts ne sont pas perçus. Les piqûres profondes sont nettement reconnues. Quant à la sensibilité thermique, elle est affaiblie pour le chaud et exagérée pour le froid. Il n'y a pas de trouble de sensibilité à droite;

5° Affaiblissement du sens musculaire. La malade, les yeux fermés, est incapable de préciser la position de son bras gauche et de ses deux membres inférieurs. La résistance du sol est mal appréciée par le pied gauche.

Du côté de la tête, on ne constate aucun trouble moteur ou sensitif ni sensoriel. Si, du côté droit l'ouïe paraît affaiblie, le fait s'explique aisément par la déformation que les tumeurs ont fait subir au conduit auditif externe. Les mouvements de la tête s'accomplissent normalement, sauf la légère gêne que peut leur faire subir le poids des tumeurs. Il y a encore quelques hallucinations de la vue, à l'état de veille ou de sommeil, quelques frayeurs spontanées; mais l'intelligence est tout à fait saine et même remarquable pour une femme de cette condition.

Toutes les grandes fonctions s'accomplissent bien ; il n'y a rien à noter à l'examen stéthoscopique. On ne relève enfin ni adipose sous-cutanée, ni dystrophie unguéale, ni lésion trophique cutanée.

En résumé : grosses tumeurs pendantes, développées progressivement depuis la naissance et à peine arrêtées par une extirpation radicale, il y a dix-huit ans; hémiplégie gauche avec contracture, hémianesthésie gauche incomplète; intégrité complète de la face, tel était l'état de la malade au moment de son entrée dans la salle 7.

Malgré des traitements très variés, cet état persiste sans se modifier. A plusieurs reprises, la malade, découragée, demanda à sortir de l'hôpital. Mais sa faiblesse et l'intensité de ses douleurs l'y retinrent. Vers le milieu du mois de janvier 1885, sans cause appréciable, la plus grosse des tumeurs augmenta rapidement de volume ; elle présenta un gonflement mou, œdémateux, phlegmoneux. En même temps, la malade eut une sorte de crise syncopale qui sembla menacer immédiatement sa vie. Elle échappa à cette crise, mais alla dès lors s'affaiblissant de plus en plus, tandis que la tumeur s'enflammait, se tuméfiait, et arrivait même au point le plus déclive, à présenter une plaque de sphacèle. La mort survint le 16 janvier 1885.

L'autopsie est faite le surlendemain (18 janvier). La grosse tumeur pèse 1 kilog. 850; sectionnée dans sa partie déclive, elle apparut infiltrée de pus, et même, sur quelques points, on trouva le pus collecté en foyers assez volumineux. Dans la partie restée saine, et qui, du reste, était encore fort étendue, une coupe transversale montra, entre les deux feuillets épidermiques qui la limitaient en avant et en arrière, un tissu grisâtre, d'aspect

gélatineux, demi-transparent, homogène. Au milieu de la surface de la coupe, ce tissu, manifestement œdémateux, était remarquablement lâche et peu résistant, de telle sorte que, par la moindre traction, on pouvait dédoubler complètement cette tumeur en deux couches, dont chacune comprenait la moitié de son épaisseur.

En coupant la tumeur parallèlement à sa surface, on apercevait des faisceaux d'un tissu blanc nacré rayonnant de la base d'implantation de la tumeur vers les bords et l'extrémité, et ressemblant beaucoup plus à des faisceaux conjonctifs qu'à des filets nerveux. Profondément, et correspondant à l'insertion du pédicule, était un corps blanc mat, de forme olivaire, de la dimension d'une grosse amande, muni de plusieurs prolongements gros comme des plumes d'oie, qui se perdaient dans le tissu de la tumeur. Les autres plis de ces néoplasmes présentaient une structure analogue, et, à leur base, on a retrouvé plusieurs de ces corps olivaires. Un premier examen a montré que la masse du tissu des tumeurs était sarcomateuse et les corps olivaires étaient en partie constitués par du tissu nerveux (cellules et fibres).

L'ouverture de la cavité céphalo-rachidienne a montré un rétrécissement normal du canal vertébral à sa partie supérieure. A ce niveau, la moelle comprimée offre un aplatissement, une atrophie très marquée de sa moitié gauche à la partie supérieure du renflement cervical. Une plaque grisâtre dénote en ce point l'évidence de la sclérose; il ne semble pas qu'il y ait de génération secondaire.

Quant au rétrécissement du canal vertébral, qui est sans doute la cause de ces altérations médulaires, il est dû à un affaissement des deuxième et troisième vertèbres cervicales, affaissement tel que le corps de la troisième est réduit à une sorte de coin très mince, interposé à la quatrième vertèbre et à l'axis. Celui-ci, ayant basculé sur la vertèbre ainsi déformée, s'est incliné en avant, et l'apophyse odontoïde a pris une direction presque horizontale. L'atlas entraîné en avant dans ce mouvement et son arc postérieur est venu aussi faire saillie dans le canal rachidien et a déterminé le rétrécissement mentionné.

Toutes ces lésions ont dû se faire graduellement, car il n'y a aucune trace de travail aigu, pas de suppuration, pas d'altération ni d'épaississement des ligaments, pas de dénudation des os. Ajoutons que les deuxième, troisième, quatrième vertèbres sont soudées ensemble au niveau de leur corps.

Le reste de l'autopsie ne présente absolument rien, et nous ne notons que pour mémoire.

Pas d'eschares, nulle trace de trouble trophique en aucun point du corps.

Le foie paraît un peu petit, pèse 1,040 grammes. Il est lisse, d'une apparence normale, soit à l'extérieur, soit à la coupe. La vésicule et les voies bilaires sont saines.

Les reins pèsent l'un 129, l'autre 140 grammes et ne présentent rien d'anormal.

Le cœur et les poumons sont sains. La rate est petite (80 grammes), elle ne semble pas altérée. Le pancréas pèse 75 grammes.

Sur la face antérieure de l'estomac, à égale distance de la grande et de la petite courbure, on trouve une petite tumeur grosse comme une noisette, très adhérente à la séreuse qui la recouvre, sans aucune adhérence avec la muqueuse qui est saine. L'intestin ne porte aucune lésion; les follicules clos ne sont pas tuméfiés. Rien à signaler dans le mésentère.

L'utérus est absolument normal; ses parois ne renferment pas le moindre corps fibreux. Les ovaires sont également sains, le droit montre encore la trace d'un follicule de Graaf récemment ouvert.

Quant à l'encéphale, la dure-mère est parfaitement intacte; les artères de la base sont saines. Il n'y a pas d'asymétrie de la protubérance ni des pyramides; il n'y a rien à noter à la coupe des pédoncules. Le cerveau est très ferme ainsi que le cervelet et la coupe de ces organes ne revèle aucune lésion.

Examen microscopique : Il a porté sur la tumeur même du cou, au voisinage de son insertion, loin des parties enflammées et sphacélées ; sur les nodules renfermés dans son épaisseur; sur les prolongements de ces nodules, sur le nerf pneumo-gastrique droit; sur la moelle épinière; sur la petite tumeur de la paroi stomacale.

Tumeur du cou : Les coupes comprenant toute l'épaisseur de la tumeur paraissent limitées de part et d'autre par un épiderme à deux couches comme à l'état normal. Au-dessous du corps de Malpighi, on aperçoit un tissu qui n'est pas celui du derme sain; de nombreuses fibres élastiques y forment des plexus compliqués, entrecroisés au milieu d'une substance amorphe, pauvre en cellules et faiblement colorée en rose par le picro; on dirait une longue couche de myxome, étalée sur toute l'étendue de la tumeur contre l'épiderme et le derme. Celui-ci, en effet, se retrouve plus profondément avec ses faisceaux conjonctifs; mais il n'est point tout à fait normal. Au lieu d'un feutrage serré, ces faisceaux forment des plans parallèles, prêts à s'élever naturellement; et, au milieu, à égale distance des deux épidermes, les faisceaux les plus profonds de chaque moitié sont si lâchement unis que la plupart des coupes se séparent spontanément en deux parties égales. Cette disposition correspond bien avec ce qui a été déjà observé microscopiquement : le glissement des deux feuillets l'un sur l'autre pendant la vie, leur décollement facile après la mort.

Ce tissu conjonctif, qui forme ainsi la plus grande masse de la tumeur, est riche en cellules. Çà et là même, des cellules en plus grand nombre et d'aspect embryonnaire se multiplient et se groupent en amas circulaires ou ovalaires plus ou moins étendus. Mais, est-ce là une disposition même de la tumeur ou un commencement de propagation de l'inflammation qui a envahi le bas de la tumeur? Nous ne le savons pas.

Les vaisseaux sont très abondants, volumineux, la plupart adultes et bien distincts en veines et artères; quelques-uns à parois simplement cellulaires.

Sur les coupes colorées en noir par l'acide osmique, on voit de gros faisceaux nerveux, même de vrais nerfs comprenant trois faisceaux de fibres à myéline, et on peut les suivre jusqu'à 1 millimètre à peine de la surface épidermique. Les glandes sébacées sont énormes; parois très épaisses, cavités extrêmement dilatées. Nos coupes n'ont pas rencontré de glandes sudoripares.

Nodules ou corps ganglionnaires. — Leur description est sûrement un des

points les plus curieux de l'observation. Ils sont formés d'une enveloppe conjonctive qui, sur un point de la surface, semble se déprimer vers l'intérieur en formant une sorte de hile où pénètrent des vaisseaux et des nerfs.

Dans l'épaisseur même du nodule, on trouve un stroma fibreux, à faisceaux entrecroisés en divers sens et de grandes cellules encapsulées qui paraissent être l'élément important de cet organe pathologique. Ces cellules, en effet, d'une dimension relativement considérable, sont de forme irrégulière, fortement colorées par le carmin, presque à l'égal de leur noyau qu'on distingue avec peine. Chacune d'elles occupe une cavité assez régulièrement arrondie, que limite en dehors un anneau conjonctif et que tapisse en dedans un véritable endothélium. Entre la capsule et la cellule qui y est logée est un espace clair (vacuoles) que traversent seulement de fins prolongements réunissant la cellule à la paroi. Ces vacuoles existaient-elles sur le vivant? Sont-elles le fait d'une rétraction cadavérique de la cellule? Nous l'ignorons.

Parmi les prolongements qui rattachent la paroi capsulaire à la cellule, quelques-uns sont parfois assez gros pour faire songer à des prolongements cylindraxiles; les autres sont, au contraire, extrêmement grêles.

Les grandes cellules encapsulées sont tantôt isolées au milieu du stroma conjonctif, tantôt agminées en groupes de sept ou huit ou même davantage.

Outre le stroma conjonctif et les grandes cellules, le nodule comprend des vaisseaux et des nerfs. Les vaisseaux sont très nombreux et assez volumineux ; ils sont tous embryonnaires, c'est-à-dire à parois uniquement cellulaires, sans tissu musculaire ni élastique. On n'y rencontre, à proprement parler, ni artères ni veines ; mais, par contre, quelques canaux sanguins formés d'une forte paroi conjonctive tapissée d'endothéliums représentent de véritables sinus.

Quant aux cordons nerveux, ils se présentent coupés soit en long, soit en travers, offrant dans le premier cas l'aspect de faisceaux fibrillaires légèrement ondulés, à éléments rigoureusement parallèles ; dans le second, l'aspect de disques très régulièrement circulaires ou elliptiques, divisés en cercles plus petits par des cloisons conjonctives. Dans ces derniers cercles,

on voit juxtaposées les coupes optiques des tubes nerveux dont un petit nombre seulement paraît pourvu de myéline.

Prolongements funiculaires des nodules : Ces cordons ont été traités par les réactifs ordinaires (alcool, gomme, picro-carmin, hématoxyline), et non malheureusement par l'acide osmique. L'aspect de leur coupe est absolument celui de la coupe d'un nerf pauvre en fibres à myéline.

Pneumogastrique droit : Traité par l'acide osmique et la dissociation, il ne présente aucune altération névrotique et paraît absolument normal.

Tumeur de la paroi stomacale : La structure est celle d'un fibro-myome.

Moelle épinière : Les altérations qu'elle présente sont étendues à l'axe tout entier ; mais presque nulles à la région dorso-lombaire, elles sont très développées à la région cervicale. Elles consistent d'abord dans une atrophie très marquée de la moitié gauche qui, dans le sens antéro-postérieur, mesure à la région cervicale un millimètre et demi de moins que la moitié droite. La dimension transversale n'est pas modifiée. Cette atrophie va en s'atténuant rapidement et ne dépasse pas le commencement de la région dorsale.

Des foyers peu étendus de myélite diffuse se rencontrent sur les cordons de Türck, sur les deux cordons latéraux et surtout le long de la corne postérieure du côté atrophié. Cette corne est même interrompue çà et là. La disparition des tubes et des cellules est un des traits les plus importants de la disposition de ces foyers, autour desquels, dans toute l'étendue de la coupe, la névroglie est beaucoup plus développée qu'à l'état normal. Les vaisseaux sont larges et nombreux, entourés de zones conjonctives assez épaisses. Comme l'atrophie, ces lésions diminuent et disparaissent même vers la limite inférieure du renflement cervical.

Le canal épendymaire est dilaté et ses parois sont épaissies. Ces lésions, prédominantes à la partie supérieure, sont encore reconnaissables à la région dorsale, mais disparaissent encore à la région lombaire. L'épithélium épendymaire est remarquablement hypertrophié dans le haut de la moelle ; il forme même en un point un bourgeon canaliculé, sorte de diverticule du canal central de la moelle.

II

Névrome plexiforme congénital du côté droit du cou, développé surtout à l'âge de la puberté. — Opération. — Récidive. — Présence de fibromes cutanés et de taches pigmentaires multiples sur le reste du corps.

X..., sœur de la précédente malade, âgée de 32 ans, entre à l'hôpital Saint-André (salle 7), service de M. le Dr Pitres, pour une légère bronchite qui guérit en peu de jours; porte sur les différents points du corps un très grand nombre de tumeurs cutanées.

Antécédents personnels : La malade, aussi loin que peuvent remonter ses souvenirs, c'est-à-dire jusqu'à l'âge de 5 ou 6 ans, se rappelle avoir possédé ses tumeurs, et ses parents lui ont affirmé constamment qu'elle les avait dès sa naissance. Dans les premiers temps de la vie, elles étaient plus petites qu'elles ne le sont aujourd'hui; celles de la région cervico-thoracique, qui sont longues de 12 centimètres, et pendent au-devant de la poitrine, n'avaient, à l'âge de 5 ans, que 4 ou 5 centimètres à peine, et à 17 ans, ne dépassaient pas la longueur de l'index. A 18 ans, la malade ayant reçu sur le cou un coup de bâton, au niveau même des plus volumineuses tumeurs, une de celles-ci prit, dans l'espace de six mois, un développement considérable, devint grosse comme le poing et fut enlevée par le professeur Denucé. La guérison de la plaie opératoire fut très rapide.

M. le Dr Demons, qui vit la malade à cette époque, examina microscopiquement la tumeur, qui lui parut être un sarcome fasciculé.

Depuis cette époque, la malade n'a pas présenté de nouvel accident relatif à ces tumeurs. Celles-ci augmentent toujours, lentement; leur croissance est plus apparente à la région cervicale, où elles ont toujours été le plus volumineuses, que sur le reste du corps. Il n'y a jamais eu, au niveau de l'une d'entre elles, ni douleurs, ni phlegmon, ni abcès.

Enfin, la malade insiste sur ce fait qu'elle n'a jamais vu apparaître de nouvelles tumeurs, et que toutes celles qu'elle porte datent de sa naissance. Sa santé générale a toujours été bonne; il n'y a pas eu d'autre maladie qu'une fièvre typhoïde, dont la guérison a été complète, à l'âge de 12 ans.

Etat actuel : La malade est de taille moyenne, d'une constitution délicate, d'un teint pâle. Elle n'est atteinte d'aucune malformation congénitale, telle que bec-de-lièvre, pied bot, spina-bifida, etc. Toutes les fonctions s'accomplissent régulièrement.

Topographie des lésions : Les tumeurs, confluentes à la région cervicale droite, forment en ce point une masse volumineuse, dont l'implantation occupe une raie de 2 à 3 centimètres de large, obliquement étendue du lobule de l'oreille à la base du cou et à la partie moyenne du creux sous-claviculaire du même côté. De cette surface d'insertion relativement étroite, naissent des tumeurs molles, longues, flasques, pendantes, qui recouvrent presque tout le côté droit du cou, le haut de la poitrine, et dont la description sera faite plus bas.

En s'éloignant de cette masse qui constitue comme le centre de la lésion, qui est le point où elle atteint son maximum de développement, on ne trouve plus qu'un semis, irrégulier de petites tumeurs, dont le nombre sinon le volume décroît à mesure qu'on s'éloigne du côté droit du cou. C'est ainsi que ce semis, très abondant sur la face antérieure du thorax, et, en particulier, sur l'aréole du sein gauche, abondant encore dans la région dorsale où on constate encore quatre ou cinq tumeurs assez volumineuses, de la grosseur environ d'une noisette, devient beaucoup plus rare sur l'abdomen. Dans une autre direction, ces petites tumeurs, encore très nombreuses à la partie inférieure de la face, le sont beaucoup moins à la partie supérieure et manquent sur le cuir chevelu où l'examen est d'autant plus facile qu'il est resté très pauvre en cheveux depuis la fièvre typhoïde.

Quant aux membres, les bras, les avant-bras, les cuisses et les jambes présentent quelques tumeurs, mais en très petit nombre. Il n'est pas noté de différence, au point de vue de la distribution, entre les régions de l'extension et celles de la flexion, et si les creux axillaires, presque glabres, ne portent pas une seule tumeur, on en rencontre une dans le sillon interfessier. Les régions rotuliennes sont indemnes. Les cicatrices vaccinales sont normales et ne sont le siège d'aucune tumeur.

En même temps que ces tumeurs on constate que la surface de la peau est

parsemée de taches pigmentaires, dont l'abondance est à peu près en rapport avec celle des tumeurs, mais que l'on retrouve pourtant dans des régions respectées par ces dernières, en particulier sur la face dorsale des mains.

Taches pigmentaires : Elles sont de deux espèces, les unes très petites, simples macules miliaires, de couleur brune, ont l'aspect vulgaire des éphélides, sauf que leur contour manque de netteté, et se perdent par nuances ménagées dans la peau saine environnante. Les autres, moins nombreuses, sont légèrement bleuâtres, et correspondent, à l'œil nu, à de petites élevûres convexes. Ces saillies, faciles à distinguer quand on regarde obliquement la peau, sont si molles qu'elles se dépriment complètement sous la moindre pression, et que le doigt promené légèrement à la surface du corps les rencontre et les efface sans que l'observateur en ait conscience s'il ne les regarde pas en même temps. Quant à la coloration bleuâtre, elle ne disparaît pas à la pression, pas plus que la teinte brune des premières taches, et elle n'est pas due par conséquent à la congestion sanguine de la peau.

Petites tumeurs. — Leur volume, très variable, depuis la grosseur d'un grain de mil jusqu'à celle d'une noisette, est en général très faible. Les unes sont sessiles, les autres pédiculées; on trouve tous les intermédiaires depuis la simple tache pigmentaire, un peu surélevée, jusqu'à la petite tumeur franchement pédiculée, répondant au type du molluscum pendulum. C'est ce dernier aspect qu'elles présentent le plus généralement; la petite masse, très molle, flasque, ridée, reste pendante en tiraillant légèrement son pédicule et semble une mince poche de caoutchouc légèrement dégonflée.

La peau qui la revêt se fait remarquer par sa teinte brune au milieu de la couleur pâle générale du tégument. La sensibilité à la piqûre est normale à leur niveau aussi bien que sur les taches pigmentaires. Il n'y a ni anesthésie, ni hyperesthésie, ni douleurs spontanées.

Les explorations relatives à l'état des sécrétions et de la circulation qu'on a pu poursuivre sur les grosses tumeurs n'ont malheureusement pas été faites pour les petites.

Grosses tumeurs. — C'est dans la région cervico-thoracique que les tumeurs atteignent leur plus grand volume. Une surface étroite, de 2 à 3 centimètres à peine, mais obliquement étendue sur tout le côté droit du cou, forme leur base d'implantation.

Les tumeurs qui s'y insèrent, au nombre de six ou sept, se confondent entre elles, à leur origine, de telle façon, qu'elles ne semblent constituer chacune que le lobe d'une tumeur volumineuse ou former par leur ensemble le sommet multiple d'une gigantesque papille. Sur plusieurs points, elles sont confondues par leurs bords et ne deviennent libres qu'à leurs extrémités. C'est au centre de cette masse originelle commune que l'on peut, en écartant deux tumeurs, apercevoir presque immédiatement au-dessous de l'oreille la cicatrice de l'opération pratiquée, en 1868, par le professeur Denucé. Cette cicatrice, vieille aujourd'hui de quinze ans, est régulière, linéaire, blanche, tout à fait normale, sans la moindre hypertrophie. Elle n'est le siège d'aucune douleur.

Considérées individuellement, ces tumeurs ont des formes diverses : les unes assez régulièrement demi-circulaires et dentelées sur leurs bords, les autres, quadrilatères; une dernière, mince et allongée comme une langue de veau. Mais, même au point de vue de la forme, elles ont un caractère commun, c'est d'être minces et aplaties. Leur épaisseur est de 1 à 1 centimètre et demi, tandis que la longueur peut atteindre 6,8 et même 12 centimètres. En raison de leur forme, en raison aussi de leur consistance molle, elles pendent librement, soit les unes au-devant des autres, soit au-devant des parties saines, du sein droit en particulier. Leur couleur est rosée; la peau qui les recouvre est lisse, sans que, cependant, on puisse comparer leur aspect à celui d'une muqueuse. Leur surface sèche, dépourvue de tout suintement, présente de petits sillons superficiels, semblables à ceux de l'épiderme normal et, en outre, quelques plis un peu profonds; elle est parsemée de petits grains blanchâtres, semblables, en apparence à ceux que l'on rencontre fréquemment sur les paupières et sur le scrotum. Il n'y a pas de desquamation; à l'œil nu et à la loupe, on ne découvre ni poils ni poils follets.

Les sécrétions normales de la peau paraissent faire défaut à la surface de ces tumeurs. La malade affirme qu'elle sue très rarement (?) au niveau de ces tumeurs; mais elle est peu observatrice, et on ne peut ajouter qu'une foi médiocre aux renseignements qu'elle donne sur ce point. Ce qui est certain, c'est que, même à la loupe, on ne peut apercevoir aucun orifice glandulaire sur ces tumeurs et que par l'injection hypodermique de 1 centigr. de nitrate de pilocarpine, alors que tout le corps était couvert d'une transpiration modérée, les principales tumeurs, bien isolées de la surface de la peau normale, n'ont présenté aucune trace de sueur.

Bien que cette expérience n'ait pas été répétée, il est bien probable que la sueur n'est pas rare en ces points, comme tendrait à le faire admettre le récit du sujet, mais complètement absente.

Au point de vue de la circulation, voici ce que l'on peut noter. En étalant la plus mince des tumeurs et en l'examinant par transparence, on voit qu'elle est translucide et rosée comme les replis interdigitaux.

On ne perçoit aucun battement, on ne distingue aucun vaisseau. Sans doute, par transparence, on découvre la présence de cordons rectilignes, plus gros qu'un stylet de trousse, irrégulièrement entre-croisés, que l'on peut retrouver durs et résistants en prenant la tumeur entre deux doigts. Nous n'avons sur la nature aucune espèce de notion. Cependant, en comprimant la base de la plus longue tumeur, on détermine une congestion veineuse de la portion laissée libre et par transparence la tumeur devient plus rouge, les cordons plus volumineux. Par l'application d'un courant faradique, les deux pôles reposant sur la tumeur, on provoque un léger degré d'anémie; elle pâlit un peu. Elle reprend bientôt sa couleur naturelle quand on enlève les électrodes.

La sensibilité présente des troubles assez complexes.

Quand on pique avec une épingle une des grosses tumeurs, en un point quelconque de la surface, la malade rapporte toujours la douleur à la base d'implantation et cela d'une façon d'autant plus vive que la piqûre est plus voisine de cette base. L'application des courants faradiques n'est pas perçue à l'extrémité libre des tumeurs; elle l'est à leur insertion. Si on applique

sur elles un corps froid ou un corps chaud, la malade éprouve une sensation de froid ou de chaud, mais elle ne peut localiser cette sensation et ne sait dire à quel point a eu lieu le contact. Enfin elle n'a pas de *sens intime* lui révélant la position de ses tumeurs; lorsqu'elle a les yeux fermés, elle ne sait la position qu'elles occupent, grâce aux impressions de contact qu'elles produisent sur la peau saine qu'elles recouvrent.

Mais, si on les soulève et qu'on supprime ainsi ce contact, alors la malade ignore ce qu'elles sont devenues et on peut les plisser, les plier, les rouler sur elles-mêmes, sans que la malade en ait conscience, à la condition bien entendu de ne pas toucher la base d'implantation. Enfin il n'y a ni douleurs, ni sensation de fourmillements et de chatouillements.

Examen microscopique : La malade, après de longues instances, se décida à se laisser enlever non pas une des grosses tumeurs, mais une des petites situées dans le dos et pédiculées : un coup de ciseau courbe constitua toute l'opération; un morceau de diachylon, tout le pansement. La guérison fut prompte et sans accident.

Le petit corps enlevé, traité par l'alcool, la gomme et l'alcool, a été coupé, et les préparations, colorées en picro-carmin ou à la purpurine, ont été moulées dans la glycérine.

A un faible grossissement, on voit la partie centrale de chaque coupe occupée par une masse vivement colorée qui correspond à la tumeur et qui entoure une zone dure, le derme, doublé lui-même tout à fait à sa partie externe d'une bande fortement colorée, l'épiderme. A un grossissement plus fort (ocul. I, obj. 7 de Verick) on distingue très nettement les deux couches normales de l'épiderme : le feuillet corné mince et rose s'exfolie en partie, le corps de Malpighi présente ses grosses cellules avec leurs noyaux très apparents; il présente à sa face profonde à peine quelques légères ondulations, au lieu des festons si découpés qu'il offre à l'état normal. Cet aspect est dû à l'atrophie de la couche papillaire. Sur aucun point on ne reconnaît une papille vraie; le derme forme une mince bande limitée, comme par deux bords parallèles, d'un côté par l'épiderme, de l'autre par la tumeur.

L'épaisseur de ce derme est loin d'être partout uniforme; sur certains points, il disparaît complètement et la tumeur vient se mettre en contact avec la face profonde de l'épiderme; sur d'autres, il forme au contraire une zone très distincte. Mais, alors même, il est bien loin d'atteindre l'épaisseur qu'il doit présenter normalement à la peau du dos, et il est même à peine de 1/10 à 2/10 ou 25/100 de millimètres. Bien qu'il soit difficile de préciser d'une façon rigoureuse la limite entre le derme et la tumeur, ces mensurations expriment une moyenne juste et montrent bien le degré de l'atrophie des couches profondes de la peau.

Dans ce derme ainsi aminci, on reconnaît des faisceaux conjonctifs et des cellules, comme à l'état physiologique, mais on ne distingue pas de fibres élastiques.

Malgré un examen attentif de nos préparations, nous n'avons pu découvrir cet élément essentiel de la structure de la peau.

La tumeur elle-même semble formée de tissu conjonctif très riche en cellules et en vaisseaux. Les faisceaux conjonctifs s'entrecroisent dans toutes les directions et les vaisseaux leur sont en général parallèles, de telle façon que l'on rencontre sur un point une série de petits vaisseaux coupés parallèlement à leur axe, tandis que, sur un autre, on apercevra plusieurs petits anneaux, résultant de la section perpendiculaire d'artérioles et de veinules.

Les cellules sont en général petites et à noyau relativement petit; elles ne forment pas de véritables amas, mais leur semis est plus serré en certains points. Sur les limites de la tumeur, nous avons pu constater des petits groupes de sept ou huit cellules, à protoplasma clair assez étendu, présentant un noyau central assez petit et se rapprochant beaucoup plus des cellules épithéliales que des cellules du tissu conjonctif.

C'est encore sur les limites de la tumeur, surtout du côté du pédicule, que l'on aperçoit des vaisseaux à parois embryonnaires, tandis que les vaisseaux de la partie centrale sont, pour la plupart, constitués à l'état adulte.

Nos coupes, bien que peu nombreuses, ont rencontré un follicule pileux, une glande sudoripare, une glande sébacée.

Le follicule pileux, qui plonge en plein dans la tumeur, est très dilaté,

tapissé de trois ou quatre couches de cellules épithéliales, et contient une substance amorphe, peut-être sébacée, au milieu de laquelle existent quelques débris de poils follets.

La glande sébacée qui, elle aussi, est entourée par la tumeur, ne nous a pas paru altérée.

La glande sudoripare est située sur les limites de la tumeur; elle est entourée de vaisseaux embryonnaires, la prolifération cellulaire est abondante autour de son glomérule; les cellules épithéliales de celui-ci se superposent en deux couches sur différents points. Nous n'avons pas retrouvé le conduit excréteur.

Nous n'avons rien à dire des lymphatiques ni des nerfs. En résumé cette tumeur qui est, nous le répétons, une des plus petites que porte le malade, paraît être, d'après cet examen, un fibro-sarcome ou plutôt un fibrome dans ses parties centrales, avec une zone périphérique sarcomateuse représensentant sans doute le territoire où se fait l'accroissement.

L'atrophie du derme qui coiffe cette tumeur est manifeste; les éléments glandulaires de la peau sont encore un peu altérés. En serait-il de même sur les grosses tumeurs ? C'est ce qu'il ne nous est malheureusement pas possible de savoir.

III

Névrome plexiforme développé à la nuque sur une large tache pigmentaire congénitale. — Ablation de la tumeur.

M^lle^ Y... est âgée de 19 ans, sans profession, son père et sa mère sont en bonne santé, ainsi qu'un frère âgé de 21 ans, et une sœur de 17 ans; ni les uns ni les autres ne présentent aucune lésion comparable à celle qui l'amène à ma consultation. Elle est née avec une large tache de café au lait à la nuque, tache qui avait relativement la même étendue qu'aujourd'hui.

L'enfance de la jeune malade s'est écoulée sans incidents; pas de gourmes, pas de conjonctives, rougeole, légère influenza au début de 1890. La menstruation, établie à quinze ans, a subi une interruption de sept mois.

Pendant le séjour dans les pensionnats on constate un certain degré d'anémie.

A la naissance, au niveau de la tache, on n'apercevait aucune altération autre que celle de la couleur normale. Vers trois ans, la peau est devenue en ce point plus molle et plus flasque, sans qu'il y ait eu véritablement une grosseur. Dès ce moment il y eut par intervalles quelques douleurs lancinantes, douleurs qui augmentèrent vers l'époque de la puberté, tandis qu'en même temps apparaissait une réelle tuméfaction. La famille insista auprès des médecins pour les décider à intervenir; c'est ainsi qu'on appliqua un seton, des pointes de feu, un cautère à la poudre de Vienne, qu'on fit des injections interstitielles de teinture d'iode et même une ponction exploratrice qui ne donna issue à aucun liquide. Ces diverses manœuvres m'ont paru n'avoir aucun effet, sauf peut-être d'activer un peu le développement de la tumeur; aucune d'elles n'a amené de réaction inflammatoire violente; les désordres déterminés par elles se réparent avec une remarquable rapidité. Depuis un an on n'a plus rien fait.

Actuellement (22 mai 1890), la région occipitale offre à considérer une véritable tumeur implantée sur une large tache pigmentaire : double lésion que nous allons successivement décrire.

Tumeur : D'une ligne qui correspond à peu près exactement à la ligne courbe occipitale se détache un large repli de la peau pendant comme une poche et formant une sorte de chignon, sous lequel le doigt peut s'enfoncer de 5 centimètres environ avant de trouver le cul-de-sac de réflexion. La peau qui forme cette poche porte une large cicatrice transversale, trace des médications employées, cicatrice blanche, lisse, nette, sur laquelle on ne trouve que quelques poils lanugineux. Ailleurs, la surface ne paraît pas altérée, et les cheveux y poussent sains et de couleur très foncée. Dans le fond du cul-de-sac, au contraire, si on le met à découvert en élevant la tumeur, les cheveux sont un peu blonds, la face supérieure de celle-ci se contourne insensiblement avec le cuir chevelu sain.

Cette tumeur est manifestement formée de deux lames cutanées, adossées par leur face profonde; on les fait facilement glisser l'une sur l'autre dans le sens vertical, moins facilement que dans le sens transversal.

L'épaisseur totale est de 3 centimètres; elle est sensiblement la même sur toute la hauteur du repli. La consistance générale est molle, pâteuse, lipomateuse. Mais entre les deux feuillets, ou plus haut, entre la peau et le crâne, on trouve des nodules allongés, elliptiques, soit isolés, soit réunis en groupes, surtout aux extrémités droite et gauche du repli. Les uns sont gros comme des grains de blé, les autres comme de petites olives. Ils sont douloureux à la pression. Sous le cuir chevelu, quelques-uns de ces nodules semblent se rencontrer en dehors des limites un peu vagues de la tumeur, à sa partie supérieure; ils sont, dans tous les cas, situés dans les limites de la tache pigmentaire déjà signalée dont il faut maintenant s'occuper.

Tache pigmentaire : Elle occupe toute la largeur de la nuque à peu près également à droite et à gauche, descendant sur le cou jusqu'à la proéminence et gagnant le cuir chevelu un peu en arrière des apophyses mastoïdes. Sous les cheveux, elle devient difficilement visible, mais en les étalant on voit que dans la région occipitale ils sont noirs tandis qu'ils sont châtains sur le reste de la tête. La limite de la région à cheveux noirs correspond vraisemblablement à la limite même de la tache. Sur le cou, le bord de celle-ci est très net, mais très déchiqueté, et en dehors on aperçoit quelques îlots lenticulaires. La teinte générale est café au lait foncé, avec petits points plus foncés encore.

La surface est lisse, unie, sans altération visible, sauf à la limite des cheveux. En ce point existe une plaque plus grande que deux francs, épaissie, quadrillée, d'un aspect un peu comparable à celui du lichen plan. Cette plaque est légèrement saillante, molle, ellipsoïde et porte à son centre un petit molluscum, gros comme un petit pois, à l'insertion duquel la palpation fait reconnaître un petit nodule elliptique, semblable à ceux que nous avons mentionnés dans la grosse tumeur, et douloureux comme eux à la pression. Vers la droite de la tache, on trouve un autre nodule olivaire, également douloureux à la pression et qui, eu égard à sa position, pourrait être un ganglion lymphatique.

En dehors de ces douleurs provoquées, la malade ne se plaint que de quelques élancements douloureux, plus fréquents, paraît-il, au printemps.

Elle souffre aussi quand on comprime l'oreille. Elle a fréquemment de la céphalée temporale.

En dehors de la tache et de la tumeur, nous n'avons rien trouvé à signaler, sauf une petite tache café à l'épaule gauche et une au-dessus du poignet gauche et un état xérodermique des bras et des jambes. Pas de ganglions cervicaux engorgés. Les muqueuses sont saines; les règles régulières mais peu abondantes; la constipation habituelle; la sensibilité est normale; l'état général est excellent.

Intervention chirurgicale : Un an plus tard, la tumeur restait stationnaire. Mais la malade, insistant beaucoup pour en être débarrassée, M. Lande se décida à intervenir. Voici la note qu'a bien voulu me remettre à ce sujet M. le Dr Cassaët, qui avait aidé M. Lande (juin 1890) :

L'opérateur, par une première incision courbe à convexité supérieure et étendue d'une apophyse mastoïde à l'autre, a limité la partie supérieure de la tumeur. La section a été pénible, le cuir chevelu, rasé et désinfecté au préalable, présentant en ce point une grande résistance.

Puis, une seconde incision a été commencée au point où la première se terminait, sur l'apophyse mastoïde gauche. A peine avait-elle 4 ou 5 centimètres d'épaisseur et la tumeur commençait-elle à se libérer, qu'une véritable pluie de sang s'est produite tout à coup. Cependant, il n'y avait pas eu de section de vaisseaux d'un volume dangereux, et leur recherche restait infructueuse. Agissant alors à l'aide de tampons antiseptiques, l'opérateur a fait une énergique compression; les tampons ont été bientôt traversés. L'ablation a dû être suspendue pour permettre de saisir dans toute son étendue la peau sectionnée dans les mors de pinces à forcipressure. Il a été alors possible de reconnaître la nature de la tumeur : celle-ci a paru constituée par une intrication de tractus, de filets blancs, réguliers dans leur volume et fort nombreux. Aux points d'entrecroisement apparaissent des masses arrondies, dures, grosses comme des pois et même des noisettes, assez facilement énucléables.

L'action des instruments, tant sur les tractus que sur les nodules, était fortement ressentie par la malade, alors incomplètement anesthésiée, et il s'est produit plusieurs secousses épileptiformes qui ont nécessité l'emploi

d'une dose plus massive de chloroforme et une anesthésie poussée plus loin.

L'ablation a pu se poursuivre et quand la masse principale a été enlevée, la ligne courbe occipitale se découvrait en entier; l'épicrâne était à nu et la plaie s'étendait jusqu'à quatre centimètres environ de la proéminente. La dissection s'est poursuivie sous les lambeaux, suivant les tractus blancs ou nerveux qui étaient encore adhérents, et jusqu'à la recherche de nodules qu'il avait été impossible d'apprécier au travers de l'épaisseur des téguments. Ceux-ci étaient encore fort nombreux, et il en a été enlevé une quarantaine environ avec les filets nerveux qui y étaient appendus. Cette dissection a été très pénible et très longue. L'hémorragie avait été considérable.

Au moment du pansement, la malade a failli avoir une syncope, que la déclivité de la tête et la respiration artificielle ont pu prévenir. Malgré la grande étendue de la plaie, la réunion a pu se faire sur toute la section; la plaie a été drainée au crin de cheval, et, quelques jours après, la réunion par première intention était obtenue et le pansement enlevé.

La tumeur a été présentée par M. Lande à la Société d'Anatomie et de Physiologie (séance du 29 juin 1891) et déposée au Musée de la Faculté. L'examen histologique des corps ganglionnaires a démontré exactement la même structure que dans l'observation I, en particulier la présence des grandes cellules encapsulées.

A ces nombreux cas de tumeurs de même nature décrites sous les noms les plus divers, ajoutons celui de trois tumeurs dont on trouve l'image dans le Traité des maladies de la peau de Rayer (Atlas, planche XV, fig. 15).

Ces tumeurs (deux principales, une secondaire) mollusciformes, vrais appendices à la peau de l'épaule, ont été purement et simplement relatés sur la planche. Mais des renseignements sur leur nature ou une description si simple qu'elle soit, il n'en faut pas chercher.

Leur aspect bien net sur la figure nous autorise assurément à les ajouter à la liste de ce que nous avons résolu d'appeler névromes plexiformes.

DEUXIÈME PARTIE

Histoire du névrome plexiforme.

ETIOLOGIE

Hérédité. — Les observations précédentes ne nous permettent pas de conclure que le névrome plexiforme soit une affection héréditaire. Sur les 14 cas que nous avons étudiés nous ne trouvons, en effet, que dans 2 cas l'hérédité bien affirmée. Le premier est le cas de Graaf, où 4 personnes de la même famille furent successivement frappées; le second est le cas d'Arnozan, relatif à deux sœurs (Voir les observations).

Congénitalité. — Nous nous croyons plus autorisé à établir en fait que le névrome plexiforme est congénital. En effet, si dans quelques cas la question de la congénitalité n'est même pas abordée, et si dans quelques autres les malades, ne s'étant aperçus que très tard et par hasard qu'ils portaient des tumeurs n'ont pu donner sur leur début aucun renseignement précis, dans 3 cas du moins le doute n'est pas possible : nous voulons parler du cas de Danzel et des 2 cas de M. Arnozan, dans lesquels la tumeur a été précédée de taches pigmentaires bien constatées dès la naissance : or, si l'on réfléchit que dans la plupart de nos observations ces taches existent soit à l'état d'auréoles autour de la tumeur, soit même éparses sur toute

la surface du corps, n'a-t-on pas quelque droit de conclure à la congénitalité d'une tumeur dont le premier stade serait la tache pigmentaire?

Causes occasionnelles. — Cette tache pigmentaire ne tarde ordinairement pas à céder à la tumeur la place que dès la naissance elle semble lui réserver, car le néoplasme se présente bientôt sans qu'on puisse saisir si quelque cause occasionnelle a dû présider à son éclosion.

Nous avons vu le malade de l'observation III attribuer sa tumeur à un furoncle non mûri qui se serait transformé; un autre (obs. IV), y voir une conséquence de contusions et de courbatures auxquelles l'expose son métier de marchand de vins, dans l'observation de Christot, le malade présentait depuis sa naissance des adénites du cou que l'on serait tenté de rapprocher du névrome. — Mais, à la réflexion, il nous semble que ni le furoncle, ni les fatigues, ni les adénites ne doivent être incriminés, que la cause occasionnelle ne doit même pas être recherchée, qu'autrement dit la tache pigmentaire est un névrome plexiforme en puissance devant parcourir tôt ou tard plus ou moins vite, mais ordinairement lentement, les diverses phases de son évolution.

Age. — C'est une maladie de l'enfance dont on ne s'inquiète qu'assez tard soit parce qu'on l'ignore, soit en raison du volume longtemps petit de la tumeur qui la constitue.

Sexe. — Les névromes plexiformes se rencontrent dans les deux sexes : le sexe féminin semble être cependant plus prédisposé à son développement.

Siège. — La région juxta-auriculaire (antérieure, postérieure et supérieure) est le siège favori du névrome plexiforme (5 cas). Viennent ensuite la nuque et les paupières, mais surtout la paupière inférieure; plus rarement, d'autres régions du corps.

Ajoutons pour être complet que le névrome plexiforme est le plus souvent superficiel; dans l'observation de Christot, cependant, les cordons moniliformes qui le constituent sont assez profonds et dans l'observation III de Margerin, les uns sont profonds et les autres superficiels.

SYMPTOMATOLOGIE

L'étude que nous allons faire des symptômes les plus marquants du névrome plexiforme portera sur la tumeur arrivée à son complet développement.

Aspect. — Supposez une série de vieilles mamelles pressées les unes contre les autres et vous aurez une idée à peu près exacte de la disposition que prend la peau en se relâchant pour arriver à former un névrome plexiforme.

Les dimensions que peut prendre la tumeur sont fort variables, mais le plus souvent elles sont considérables : la tumeur de l'obs. III, de Margerin, a 14 centimètres de hauteur sur 8 de largeur; le pachydermatocèle de Valentin Mott, 21 pouces de long pour 78 de large; celui de Danzel, 30 centimètres de large pour 15 de haut; le type I de M. Arnozan arrive même, comme dimensions, à 40 centimètres de longueur antérieure pour 30 centimètres de longueur postérieure, les 10 centimètres de différence tenant à la surface du point d'insertion.

Le mode d'insertion est lui aussi très changeant : il peut affecter indifféremment les formes de chignon, de collerette, de fanons.....

Ces tumeurs, très mobiles et très molles, peuvent se manipuler presque à loisir : certains malades, nous l'avons vu, ont pu rejeter sur leur épaule la tumeur qui tombe sur la poitrine; d'autres ont pu la dissimuler sous leurs habits, au point que,

bien qu'ayant atteint des dimensions considérables, elle n'était en aucune façon perceptible (V. Mott).

Poids. — Dans un des cas de M. Arnozan, il atteint 1 kil. 850; trop considérable, il peut, on le comprend, être très gênant pour le malade et avoir pour conséquence les accidents les plus sérieux ainsi que nous le verrons.

Couleur. — La couleur est le plus souvent normale. Quelquefois cependant elle peut se modifier. La teinte devient plus foncée et le néoplasme prend une nuance bistre ou rougeâtre ou cuivrée.

Il semble, comme l'ont fait remarquer Audry et Lacroix, que l'hyperchromie cutanée soit réservée aux névromes plexiformes du tronc et des membres.

Palpation. — Si on saisit entre les doigts une de ces mamelles pendantes qui contribuent à former le névrome plexiforme, on sent nettement qu'elle se composent de deux feuillets que l'on peut faire glisser l'un sur l'autre.

Entre ces deux feuillets, on éprouve, au premier abord, la sensation d'une masse pâteuse et molle au milieu de laquelle on ne tarde pas à déceler la présence de gros cordons durs et résistants, vaisseaux ou nerfs, et de nodosités qui, par leur nombre et leur consistance, semblent devoir être fort utiles à connaître. Leur grosseur est variable; elle varie de celle du grain de mil à celle d'une amande; la pression fait éprouver de la douleur. Leur mobilité est extrême; on peut les déplacer par la palpation. Ces nodosités interstitielles se rencontrent surtout au point d'insertion des tumeurs; elles semblent très rares dans les parties pendantes. Leur importance est grande; c'est, en effet, un des signes les plus constants et, par suite, les plus précieux que l'on possède pour arriver au diagnostic certain du névrome plexiforme.

Sensibilité. — Dans aucune de nos observations, il n'a été

question de douleur. Loin de là, la sensibilité tactile semble elle-même diminuée, surtout à mesure qu'on s'éloigne du point d'implantation; si on pique la tumeur en un endroit quelconque de sa surface, c'est à ce point d'implantation que le malade reporte la sensation qu'il éprouve.

Autre phénomène curieux : Si vous faites fermer les yeux du malade, et que vous donniez à sa tumeur une direction quelconque, il est incapable de dire ce qu'est devenu son néoplasme, absolument comme l'ataxique dont on peut déplacer le membre sans même qu'il s'en doute.

Tache pigmentaire. — Au point d'insertion du névrome, il existe une vaste tache pigmentaire qui lui forme une auréole assez considérable. Elle est le plus souvent de couleur brune ou café au lait.

Etat de la peau au niveau de la tumeur. — La surface de l'épiderme paraît saine, quoiqu'un peu plus mince et plus plissée qu'à l'état normal. On y rencontre, suivant les régions, des poils généralement plus foncés que le reste du système pileux du sujet, poils qui sont ordinairement gros et un peu frisottants.

Les glandes sébacées sont le plus souvent hypertrophiées et laissent échapper à moitié de gros comédons graisseux. (Obs. de Depaul, de M. Arnozan, etc.).

On n'aperçoit pas de glandes sudorales : dans les coupes qu'il a étudiées, M. le professeur Arnozan n'en a pas rencontré, et, dans une expérience qu'il a faite, à l'aide d'une injection de pilocarpine, il n'a pas vu perler, à la surface de la tumeur, la moindre goutte de sueur : ce qui donnerait à penser que ces glandes sont atrophiées sans cependant qu'on puisse l'affirmer.

Les autres observations sont muettes à cet égard.

Fibromes multiples et taches disséminées. — La tumeur pendante et la tache pigmentaire ne sont pas, dans le cas de

névrome plexiforme, les seules lésions de l'appareil cutané. On trouve encore sur un certain nombre de points un double semis de petites tumeurs pédiculées ou sessiles et de taches pigmentées; le malade de Depaul présentait, nous l'avons vu, une tumeur supplémentaire à l'épaule gauche; un autre (Obs. de Margerin) en présentait à la face, au bras, à l'avant-bras droit et au tronc; l'un des trois malades de M. Arnozan en avait aux membres supérieurs et au flanc droit. Ces petites tumeurs ont les caractères des fibromes ou molluscums; les taches petites et irrégulières ont l'aspect de lentigo vulgaire. Aucune relation ne semble exister entre les petites taches et ces petites tumeurs.

Développement. — Le développement du névrome plexiforme est assez lent. Pour passer de l'état de simple tache pigmentaire à celui de large et longue tumeur, il y a quelques stades qu'il lui faut traverser. Au niveau de la tache pigmentaire, constatée dès la naissance, on voit, à un moment donné, la peau s'épaissir, se relâcher et former en dernier lieu de larges plis épars qui retombent et grandissent de plus en plus. Jusqu'à la puberté, les dimensions sont peu considérables; mais, à ce moment, la tumeur grandit avec rapidité jusqu'à acquérir l'aspect de la figure.

C'est généralement alors que les malades demandent une intervention. L'opération se fait le plus souvent sans accident; malheureusement, il y a très souvent récidive et la tumeur se reproduit avec un volume quelquefois double de celui de la tumeur première.

Terminaison. — Dans quelques cas, le volume de la tumeur peut entraîner des désordres graves, soit par des déformations de la colonne vertébrale, soit parce que la tumeur devient le siège de phénomènes inflammatoires (malade d'Arnozan atteint de gangrène). Dans d'autres cas, la tumeur paraît persister jusqu'à la mort naturelle du malade.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'anatomie pathologique est assurément la partie la plus importante de l'étude du névrome plexiforme. Si l'aspect de la tumeur, tel que nous l'avons décrit, annonce déjà à l'observateur la possibilité d'un névrome plexiforme, l'étude intime du néoplasme change en certitude ce qui n'était encore qu'une probabilité.

La structure de la tumeur est, en effet, son meilleur signe pathognomonique : il ne s'agit plus ici de la formation anormale d'un tissu morbide envahissant peu à peu les organes et se substituant à leur propre substance, comme on le voit dans les cancers, dans les sarcomes, ou en les refoulant sans les détruire, comme le font les tumeurs plus bénignes. Il y a un double travail d'hypertrophie et de dégénérescence se faisant à la fois sur les mêmes tissus et les mêmes organes.

Lorsque l'on a enlevé chirurgicalement ou dans une nécropsie un névrome plexiforme et qu'on l'ouvre, on trouve dans la partie pendante un double pli de peau épaisse, dans l'intérieur duquel cheminent des cordons nerveux anastomosés, traversant de place en place des ganglions nerveux.

Passons en revue chacun de ces éléments pathologiques, peau hypertrophiée, cordons et ganglions nerveux, en y ajoutant quelques considérations sur les fibromes secondaires et sur quelques lésions qu'entraîne la présence du névrome plexiforme.

1° *Hypertrophie et dégénérescence de la peau.* — Les plis que nous avons signalés dans notre description du névrome plexiforme sont formés uniquement par la peau développée et épaissie au point de se détacher des parties qu'elle recouvre.

Ces vastes plis atteignent quelquefois jusqu'à 20 ou 24 centimètres de longueur.

Le névrome plexiforme n'est donc pas un véritable néoplasme; il n'est autre chose qu'une peau allongée et relâchée : on y retrouve d'ailleurs nettement l'épiderme, le derme, les glandes sébacées et les follicules pileux, mais il semble qu'on n'ait pas affaire à une peau simplement épaissie et hypertrophiée, puisqu'on y constate tout le long de la couche superficielle du derme, les caractères du myxosarcome et que les couches plus profondes y présentent des vaisseaux à parois nettement sarcomateuses.

2° *Cordons nerveux.* — On a pu constater combien dans nos observations l'anatomie pathologique a été négligée ou combien elle a été étudiée superficiellement. Néanmoins, il n'est pas un cas où on n'ait remarqué, par un examen même très superficiel, la présence de cordons nerveux formant la masse la plus considérable de la tumeur. Ces cordons, d'aspect tendineux ou fibreux, de la grosseur d'une plume d'oie, s'épanouissent à la face profonde de la peau sarcomateuse en une infinité de filets et se rassemblent vers la partie pédiculée des néoplasmes où ils s'anastomosent, se confondent puis se séparent en constituant des plexus. Audry et Lacroix les comparent, comme aspect, à des macaronis mal cuits.

Ce sont de vrais cordons nerveux où l'on retrouve des fibres à myéline et des fibres de Remak, groupées en faisceaux que séparent des cloisons conjonctives comme dans un nerf normal. Seulement, ces cloisons sont beaucoup plus épaisses et, à la coupe, on a presque l'aspect d'un nerf atteint de névrite interstitielle, tel qu'on le rencontre si fréquemment au voisinage des vieux ulcères variqueux. Les filets nerveux peuvent être suivis jusqu'à un millimètre à peine de la surface épidermique. Leur terminaison dans les papilles ou ailleurs nous a échappé.

Au point de vue microscopique, on peut dire de ces cordons nerveux qu'ils sont pleins, dépourvus de lumière et formés de dehors en dedans d'une zone claire conjonctive bien concentrique, d'une seconde zone conjonctive plus irrégulière, et enfin, au centre, d'une tumeur à direction longitudinale.

3° *Ganglions nerveux.* — Les cordons nerveux traversent de place en place des renflements de substance nerveuse, vrais ganglions pathologiques, comme eux-mêmes sont des nerfs pathologiques. Ces ganglions ne sont autres que les nodosités interstitielles dont nous avons parlé.

Nous ne saurions exposer plus nettement l'histoire de ces ganglions pathologiques qu'en reproduisant une partie de la communication que vient de faire notre maître, au Congrès de Pau (septembre 1892) :

« La structure de ces nodosités, dit M. Arnozan, est la suivante : enveloppe conjonctive, stroma fibreux, cordons nerveux coupés en divers sens, suivant la direction où ils traversent la nodosité, enfin, grandes cellules nerveuses et qui sont encapsulées une à une dans de petites loges conjonctives revêtues à leur face interne d'une couche endothéliale. Ainsi constituées, ces nodosités ont réellement la structure des ganglions rachidiens intervertébraux. La seule différence qui les en distingue, c'est leur volume plus considérable et la présence, dans leur épaisseur, de vaisseaux à structure embryonnaire. Ces ganglions pathologiques réalisent à un haut degré la simulation d'un organe normal ; ils méritent mieux que tout autre le nom d'organoïdes donné par Virchow à certaines tumeurs et demandent ainsi une place à part dans l'histoire générale des néoplasmes ».

Aucun rapport ne semble exister entre le nombre des ganglions et le volume des tumeurs.

4° *Tissu conjonctif.* — Ces éléments nerveux, cordons et

ganglions, sont, pour ainsi dire, ensevelis dans une gangue de tissu conjonctif disposée concentriquement autour d'eux, tout en en restant séparée par des espaces lymphatiques.

N.-B. — Il est à regretter que l'on n'ait pas recherché comment les nerfs pathologiques qui constituent le névrome plexiforme peuvent se rattacher au système nerveux central normal.

5° *Fibromes multiples.* — Nous l'avons dit, la tumeur pendante est loin d'être la seule lésion du névrome plexiforme. Sur toute la surface de la peau et spécialement aux membres supérieurs et au tronc, il existe de petites taches pigmentaires et de petites tumeurs disséminées. Ces petites tumeurs ne paraissent pas être de la même nature que la tumeur principale. L'élément névromateux paraît y faire défaut, mais, en revanche, l'élément sarcomateux paraît y exister.

Ici plusieurs problèmes se posent : le même sujet porte-t-il des tumeurs de nature différente? Il est vraisemblable de l'admettre, ainsi que nous venons de le dire; la lésion est-elle la même à l'origine, et s'agit-il d'une néoformation sarcomateuse produisant des lésions différentes, suivant les points où elle se localise : fibrosarcomes mous, si elle s'attaque aux couches moyennes et profondes de la peau, névromes plexiformes lorsqu'en même temps que la peau elle envahit les cordons nerveux? La connaissance du névrome plexiforme n'est pas encore assez grande pour permettre de répondre à cette question.

On ne se ralliera pas davantage, sans craindre de se tromper, à l'opinion de Recklinghausen. Ce dernier nous apprend, dans un de ses mémoires les plus importants, que le plus souvent les fibromes mous de la peau sont au début des névrofibromes. Cette phase ne serait que passagère, les nerfs tendraient à disparaître du cordon néoplasique qui s'est formé autour d'eux, et on ne trouverait plus bientôt que des fibromes.

On peut assurément se demander s'il n'en est pas de même dans nos cas. Mais pourquoi sur l'ensemble de la surface cutanée les productions néoplasiques se bornent-elles à une toute petite excroissance avec disparition du filet nerveux primitivement atteint, tandis que vers la tête elles amènent l'hypertrophie colossale des nerfs et de la peau qu'ils animent? C'est là une question qu'il est prématuré de vouloir résoudre.

Lésions accidentelles. — Le névrome plexiforme peut entraîner dans l'organisme des désordres variés, tout différents de ceux que nous avons jusqu'à présent signalés.

Il s'accompagne en particulier assez souvent de déformations considérables des plans osseux sous-jacents. Le malade d'Audry et Lacroix et celui de Rizzoli avec son « *apparence d'hydrocéphalie* » montraient à coup sûr un développement exagéré des os de la région temporo-maxillaire.

Des lésions plus graves encore sont susceptibles de se produire, comme dans le cas de M. Arnozan où l'on voit l'atlas, entraîné par le poids de la tumeur, se luxer sur l'axis.

DIAGNOSTIC

Développement précoce, dès les premières années de la vie, d'une tumeur qui apparaît sur une tache pigmentaire congénitale; extension progressive de ce néoplasme, qui forme bientôt de vastes plis pendants, à la base desquels on trouve des nodosités mobiles et douloureuses à la pression; volume excessif, à la puberté; indolence, insensibilité même; siège habituel au cou et à la face; apparition ou plutôt présence, sur le reste du tégument, de petits fibromes et de taches pigmentaires, commémoratifs relatifs à l'hérédité directe ou collatérale, et par dessus

tout *présence, dans l'intérieur de la tumeur, des cordons et des ganglions nerveux* sur lesquels nous avons tant insisté, tel est le tableau net et précis des principaux signes du névrome plexiforme.

Ce tableau étant posé, avec quelle affection pourrait-on confondre la tumeur qui fait l'objet de notre étude?

Ce n'est pas un ganglion *lymphatique* qui prendra tant de détours pour arriver à un grand développement, — ce ne sera pas non plus un *molluscum* qui aura cet aspect de mamelle pendante et aplatie; plus globuleux que le névrome plexiforme, il ne sera pas non plus précédé d'une tache pigmentaire, mais naîtra brusquement sans que rien jusque là ait pu le faire prévoir.

En un mot aucune affection ne saurait se confondre avec le névrome plexiforme et on peut dire de cette tumeur qu'elle ne ressemble qu'à elle-même.

TRAITEMENT

On a essayé de traiter les tumeurs par les topiques les plus divers, mais jamais on n'a obtenu de résultat sérieux. Le seul traitement raisonnable est assurément l'exérèse.

Elle offre quelques dangers d'hémorragie ou de complications septiques, mais en général, la plaie opératoire guérit vite et bien, et la cicatrice reste saine, même en cas de récidive sur place. La repullulation des néoplasmes est en effet la règle. Peut-être cependant la récidive est-elle moins fatale lorsque les tumeurs sont enlevées longtemps après la puberté. Il y aurait là un point de pronostic important à élucider, et, suivant la solution obtenue, les indications et les résultats d'une opération retardée seraient plus favorables.

Mais cette question, qui nous a été suggérée par la lecture de quelques rares observateurs, peut être, dans l'état actuel de nos connaissances, posée, mais non résolue.

Vu : *Le Doyen*,
A. PITRES.

Vu bon a imprimer :
Le Président de la thèse,
Dr ARNOZAN.

Vu et permis d'imprimer :
Bordeaux, le 8 novembre 1892,
Le Recteur,
A. COUAT.

---

10 M.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Verneuil. — 1857, Bull. Soc. anat., 2e série, t. II, p 24. Malade de Depaul, âgé de 19 ans; siège : cou. — 1861, Arch. gén. de méd. Lésion singulière du prépuce, douloureuse, distincte du vrai névrome plexiforme. — 1867, Soc. de chir., t. X, p. 219, 277. Malade de Guersant : région mastoïdienne, voile du palais. — 1867, th. de Margerin (Paris).

Lotzbeck. — 1858, th. de Munich. Observation reproduite avec la figure dans le mémoire de Bruns (sacrum).

Billroth. — 1863, 1er cas, Arch. de Langenbeck, t. XI, p. 232 (région zygomatique).

Bruns. — 1870, Arch. de Virchow, t. L, p. 80 (trois cas plus celui de Lotzback).

Rizzoli. — Clinique chirurgicale traduite par Andreini. Paris, 1872.

Barbieri. — Deux observations publiées en 1870 (région zygomatique). Examen histologique de Taruffi.

Christot. — 1870, *Gaz. hebdom.* Deux observations : cou, joue. Malades de Mollière-Laroyenne.

Czerny. — 1874, Arch. de Langenbeck, t. XVII, p. 357. Eléphantiasis des Arabes avec névrome plexiforme.

Winiwarter. — 1876, Arch. de Langenbeck, t. XIX, p. 395. Malade de Billroth : bras et épaule.

Cartaz. — Arch. gén. de méd., août 1876. Malade de Giraldès : région mastoïdienne.

Garel. — 1877, *Lyon médical.* Examen histologique de Morat : pli de l'aine.

Richard et Marchaud. — (Arch. de Virchow, t. LXX, p. 36.) Grœfe Volkmann, deux cas : région temporo-palpébrale.

Lacroix et Bonnaud. — 1890, Arch. de méd. expér., p. 41. Région sous-épineuse gauche.

Delens-Darier. — Traité de chirurgie, t. IV, 1891, Masson. Paupière supérieure.

Voyez en outre :

Valentin Mott. — *Medico-chirurgical Transactions,* t. XXXVII.

Virchow. — Traité des tumeurs, t. II.

Follin et Duplay. — Pathologie externe.

Arnozan. — 3 cas de névrome plexiforme dans le Recueil d'observations de Dermatologie, Bordeaux, 1892.

Audry et Lacroix. — Etude sur le névrome plexiforme.

Weker. — (Traité d'ophtalmologie) donne le résumé des 3 cas de Brunns et des 2 cas de Billroth et parle d'observations douteuses de Perls et Carron de Viellard que nous n'avons pu retrouver.

Le cas de myxo-sarcome et de chondro-fibrome de Czerny et de Billroth se trouve dans les Arch. de Langenbeck, t. XI, p. 230.

Nous ne connaissons les observations de Gayel que par les extraits qui en sont donnés dans la thèse de Margerin.

Des figures sont annexées aux cas de Billroth, Brunns, Rizzoli, Czerny, Winiwarter, Garel, Marchand, Lacroix-Bonnaud, Delens-Darier, Arnozan, Audry et Lacroix.

16,761. — Bordeaux, Ve Cadoret, impr., rue Montméjan, 17.